

Année 1966 - N° 28

PLACE DE LA RADIOTHÉRAPIE DANS LE TRAITEMENT DES TUMEURS DU GLOMUS JUGULAIRE

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 16 mars 1966

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GASCHOT Marcel

ancien externe des Hôpitaux et de la Maternité

né le 11 octobre 1937

à Clermont-Ferrand

EDITIONS DE L'A.G.E.L.

20, Rue François-Garcin — LYON (3°)

1966

Année 1966 - N° 28

PLACE DE LA RADIOTHÉRAPIE DANS LE TRAITEMENT DES TUMEURS DU GLOMUS JUGULAIRE

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 16 mars 1966

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GASCHOT Marcel

ancien externe des Hôpitaux et de la Maternité

né le 11 octobre 1937

à Clermont-Ferrand

EDITIONS DE L'A.G.E.L.

20, Rue François-Garcin — LYON (3°)

1966

FACULTE MIXTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE LYON

P E R S O N N E L D E L A F A C U L T E

Doyens Honoraires :

M.J. LEPINE - Membre de l'Institut

M.H. HERMANN - Correspondant de l'Institut

Doyen: M.J.F. CIER

Assesseurs: M. M. LEVRAT

M. L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PATEL-LEPINE-TRILLAT-MOURIQUAND-GARIN-GATE-MARTIN-
GABRIELLE-SANTY-DUCLOS-GUILLEMINET-HERMANN-ROCHET-POLLOSSON.

PROFESSEURS

MM. CIBERT	Clinique Urologique
PONTHUS (Détaché à Beyrouth)	Physique Biologique
DECHAUME	Clinique Neuro-psychiatrique et d'Hygiène mentale.
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaire.
CROIZAT	Clinique médicale C
MALLET-GUI	Clinique chirurgicale A
REVOL	Pharmacie galénique
PIGEAUD	Clinique obstétricale
BOURRET	Médecine du travail
LEVRAT	Clinique médicale A
SOHIER	Hygiène et action sanitaire & sociale
NETIEN	Botanique et cryptogamie
BERTRAND	Clinique chirurgicale C
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie
ROCHE	Médecine légale & déontologie
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-rhino-laryngologie & d'audio-phonologie
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie
CREYSSEL	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique
DARGENT	Clinique carcinologique
GUICHARD	Anatomie pathologique
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale
LATARJET	Anatomie

MM. PEYCELON

GIRARD Marcel
VACHON
GALY

PAPILLON
JEUNE

GONIN
MONNET
BANSSILLON

CHATONNET
GUINET
TRILLAT
FREIDEL
MARION Joseph

DORCHE

DUMONT Louis
PERROT
CIER J.F.
PERRIN J.

MICHAUD P.
MATHIEU
FAUCON
BERTOYE
VIGNON
CIER André
VINCENT D.
X.....

X.....
X.....
X.....

Pathologie chirurgicale

Clinique médicale D
Pathologie médicale
Physio-pathologie des voies respi-
ratoires.
Radiologie
Clinique médicale infantile et hy-
giène du 1er âge.
Thérapeutique
Bactériologique
Physiologie et pathologie obstétri-
cales.
Physiologie B
Clinique endocrinologique
Clinique de chirurgie orthopédique
Clinique stomatologique
Clinique de chirurgie et d'orthopé-
die infantiles
Matière médicale et législation phar-
maceutique
Histologie et embryologie
Chimie
Physiologie A
Thérapeutique chirurgicale et chirur-
gie opératoire
Clinique de chirurgie cardiaque
Clinique gynécologique
Biologie médicale et pharmacodynamie
Clinique des maladies infectieuses
Hydrologie
Pharmacodynamie
Biochimie appliquée
Hydrologie thérapeutique, climatologie,
et écologie sociale
Chimie biologique et médicale
Clinique chirurgicale B
Clinique médicale infantile B

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER

MANSUY
COLLET
LACROIX
LIARAS
LECUIRE
REVOL
GOINARD
PONT Maurice
TRAEGER

Physique nucléaire appliquée à la
médecine
Neuro-chirurgie
Chimie générale et pharmaceutique
Hygiène et climatologie
Clinique chirurgicale propédeutique
Neuro-chirurgie
Médecine générale
Thérapeutique chirurgicale
Médecine générale
Pathologie métabolique et rénale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
De SOLLIERS	Chimie analytique
DESPIERRES	Médecine générale
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du travail
THIVOLET	Hygiène

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM. CREYSSSEL R.	Chimie biologique
PINET	Electro-radiologie
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale
JOUVET	Pathologie expérimentale
PEYRIN	Physique biologique
TOMMASI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
De MOURGUES F	Stomatologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE	Médecine générale
DELEUZE	Anesthésiologie
GIRAUD	Electro-radiologie, diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie
FRANCOIS	Pédiatrie et Puériculture
MICHOULIER	Chirurgie générale
COLOMB	Dermatologie
LAMBERT	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
GILLY	Pédiatrie
ROBERT	Médecine générale
BOUCHET	Anatomie
BETHENOD	Pédiatrie
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
KALB	Pneumo-phtisiologie
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie générale
VIALA	Médecine générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie biologique
MALLEIN	Chimie analytique
COLIN	Médecine légale
BERTRAND	Chimie biologique

MM. MARET	Chirurgie générale
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie
CHOLLAT	Electro-radiologie
FLEURETTE	Bactériologie

MAITRES DES CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

MM. FAVRE-GILLY	Hématologie
RIFFAT	Hygiène
FLANDROIS	Physiologie
ROLLET	Pharmacie galénique

AGREGES EN EXERCICE

MM. MARION Pierre	Chirurgie générale
BONAMOUR	Ophthalmologie
De MOURGUES	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-psychiâtrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophthalmologie
MORNEX	Médecine générale
MOUNIER-KUHN A.	Chirurgie générale
NORMAND	Médecine générale
PERRIN A.	Médecine générale
DUMAS	Stomatologie
GARMIER	Obstétrique
NOEL	Médecine générale
SCHNEPP	Orthopédie
NOTTER	Gynécologie obstétricale

Examineurs de la thèse :

-Président : M.le Professeur MOUNIER-KUHN
-Assesseurs: MM. PAPILLON
GIGNOUX
GAILLARD

La mémoire de mon Père est le plus certain de
mes guides.

Son amour infini m'a fait ce que je suis.

Ce travail est un très humble hommage à son
souvenir.

A ma Mère, j'offre, en témoignage de mon af-
fection, ce travail auquel aboutissent ces an-
nées pendant lesquelles elle m'a si souvent ré-
conforté.

A MA FEMME et A MES DEUX FILS

Avec toute ma tendresse

A MA FAMILLE

A MES BEAUX-PARENTS

A MES AMIS

A notre Président de thèse

Monsieur le Professeur P. MOUNIER-KUHN

Professeur de clinique d'oto-rhino-laryngologie et
d'audio-phonologie

Sans avoir eu le bonheur de l'approcher, dès le début de nos études, nous avons bénéficié de son enseignement. Nous avons senti sa présence aussi bien auprès des enfants de l'Hôpital Debrousse, que dans les services de médecin générale et les amphithéâtres de la Faculté.

C'est dire que nous nous disons avec respect, son élève.

Il nous a reçu avec bonté et nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Nous lui exprimons notre déférente gratitude.

A nos Juges

Monsieur le Professeur J.PAPILLON

Professeur de Radiologie

Avec beaucoup de gentillesse, il a bien voulu qualifier notre tentative d'"intéressante".

Nous le remercions de son accueil, et nous sommes fiers de le compter parmi nos juges, avec tout le respect dont nous nous sentons imprégné à son approche.

Monsieur le Professeur Agrégé M.GIGNOUX

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux

Avant de devenir son élève, nous ne nous faisions pas une juste idée de l'oto-rhino-laryngologie; il nous l'a fait aimer, et au cours de notre carrière, nous referons quotidiennement les gestes qu'il nous enseigna avec tant de simplicité.

Il nous a honoré de sa confiance en nous donnant l'occasion de mener à bien ce travail. Nous l'en remercions et nous garderons pour lui un très fidèle attachement.

Monsieur le Professeur Agrégé J.GAILLARD

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux

Nous avons été très sensibles à son acceptation. Nous voudrions qu'il trouve ici l'expression de nos remerciements et de notre respect .

A notre Maître,

Monsieur le Professeur Agrégé J.SOUSTELLE.

Chirurgien des Hôpitaux

Hommage et respectueuse affection.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur M.JEUNE
Professeur de clinique médicale infantile et d'hygiène
du premier âge.

Monsieur le Professeur A.BERTOYE
Professeur de clinique des maladies infectieuses.

Monsieur le Professeur Agrégé M.PLAUCHU
Médecin des Hôpitaux

Monsieur le Docteur P.MAGNIN
Gynécologue-Accoucheur des Hôpitaux

Monsieur le Docteur J.PERRIN
Chirurgien des Hôpitaux

Hommage de reconnaissance et de respect.

A nos camarades de l'Externat et de la Faculté.

A Monsieur le Docteur H.MARTIN

dont l'enseignement nous fut précieux ;
en hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur H.CAJGFINGER

Dont les conseils nous ont été des plus utiles,
et à qui, nous devons beaucoup de ce que nous savons.
Avec reconnaissance.

PLAN.

Première partie : Nosologie

Introduction: définition.

Historique.

Etude anatomique et anatomo-pathologique.

Données étiologiques et pathogénie.

Etude clinique.

Etude radiologique.

La biopsie.

Diagnostic.

Deuxième partie : Thérapeutique

Introduction.

Le traitement chirurgical.- ses difficultés.

- ses techniques.

- ses indications.

Les agents physiques.

- le problème de la radio - sensibilité.

- les techniques.

- les indications.

Nos observations .

La place de la radiothérapie dans le traitement des tumeurs du glomus jugulaire .

Conclusions.

PLACE DE LA RADIOTHERAPIE
DANS LE TRAITEMENT
DES TUMEURS DU GLOMUS JUGULAIRE .

INTRODUCTION .

Les tumeurs du glomus jugulaire, de connaissance récente, sont également appelées paragangliomes en raison de leur origine : le paraganglion tympanique, ou glande (ou corpuscule) tympanique, glomus tympanicum, ou glomus jugulaire . Ces néoformations, ayant donc pour origine un des éléments du système glomique tympano-jugulaire, dépourvues de malignité histologique, se présentent anatomiquement comme des hyperplasies où sont juxtaposés des cellules épithélioïdes d'une part, des capillaires et pré-capillaires d'autre-part réalisant un système d'anastomose artério-veineuse, au sein d'un tissu non chromaffine, c'est-à-dire ne fixant pas les colorations au chrome . Histologiquement bénignes, ces tumeurs à marche lente doivent leur gravité souvent extrême à la proximité des nerfs mixtes qu'elles peuvent envahir et des centres cérébraux qu'elles peuvent comprimer.

HISTORIQUE

Les tumeurs du glomus jugulaire représentent une entité anatomo-clinique d'acquisition récente - exactement 20 ans . Quoique rares, elles ne sont pas exceptionnelles et il est probable qu'elles furent longtemps confondues avec d'autres tumeurs à texture vasculaire : hémangiome, endothéliomes et angiosarcomes .

Nous devons la première observation à H. ROSENWASSER qui guérit par un évidement pétro-mastoldien, en 1945, un homme de 36 ans d'une tumeur hémorragique de l'oreille gauche ayant entraîné surdité et paralysie faciale périphérique . La pièce présentait des caractéristiques anatomo-pathologiques identiques à celles des tumeurs du corpuscule carotidien. Le diagnostic histologique de tumeur du glomus jugulaire fut confirmé par S.R. GUILD. ROSENWASSER et OTANI, son anatomopathologiste avaient confié les coupes à GUILD en raison des recherches de ce dernier . Il avait, en effet, reparlé en 1941 à la réunion d'anatomie de Chicago " d'une structure anatomique " méconnue chez l'homme : le glomus jugulaire, petite formation située sur le trajet du nerf de Jacobson, décrite en 1840 par VALENTIN et analysée histologiquement par KRAUSE en 1878 . Depuis, de nombreux cas n'ont cessé d'être publiés, en 1949 LUNGREN réalisait le premier travail d'ensemble, et TERRACOL en 1956, une monographie à laquelle nous nous référerons souvent au cours de cet exposé .

En 1959, on connaissait 196 cas publiés (HAWK & ORMACK). Citons également la collection de 35 cas tirés de la littérature anglo-saxonne, augmentée de 5 cas personnels publiés par MILLER en 1962, et concernant le résultat du traitement radiothérapique.

Parallèlement à la clarification des données anatomo-pathologiques, les méthodes de diagnostic se multipliaient rapidement surtout en ce qui concerne la radiologie avec d'abord CHAUSSE et sa technique d'incidences stéréoradiographiques analytiques puis avec les différentes incidences tomographiques de la base du crâne permettant l'examen précis de l'oreille, de la mastoïde et du trou déchiré postérieur .

ETUDE ANATOMIQUE ET ANATOMO-PATHOLOGIQUE

1-ANATOMIE NORMALE .

MACROSCOPIQUE. Le glomus jugulaire signalé par VALENTIN en 1840 "redécouvert " et baptisé par GUILD en 1941 est une petite formation de 0,5 mm de large sur 0,25 mm d'épaisseur identique d'aspect avec le corpuscule carotidien . On trouve cette formation habituellement dans l'adventice de la fosse du golfe jugulaire, au contact du plancher de la caisse et près du nerf de Jacobson. Ce corpuscule est ovoïde, et aplati. En général unique, les variations en sont pourtant fréquentes : variations de nombre ' on peut en trouver deux et plus ' variations de situation: disséminé le long du trajet du nerf de Jacobson ou ses ramifications, parfois en sa partie extra-osseuse dans le canal tympanique .

Guild signale qu'on peut rencontrer des formations glomiques au point où le nerf de Jacobson se continue avec le petit nerf pétreux superficiel, près du ganglion géniculé . Il en a vu également le long du rameau auriculaire du pneumogastrique.

Il ressort de ses notes anatomiques que le glomus jugulaire (que nous verrons tout à l'heure sous l'aspect d'une unité histologique bien définie) ne représente pas une formation anatomique stable . Certains auteurs parlent d'un tissu "glomique" disséminé et diffus .L'ectopie glomique pourrait-on dire est de règle.

Le glomus jugulaire tire son innervation et sa vascularisation des mêmes troncs que le corpuscule carotidien; le nerf glosso-pharyngien, l'artère pharyngienne ascendante, par sa branche tympanique inférieure.

MICROSCOPIQUE. Les coupes s'étudient après fixation au bichromate de potassium et formol. Les histologistes reconnaissent actuellement deux groupes de tissus paraganglionnaires :

- Le tissu chromaffine tel qu'on le rencontre dans la médullo-surrénale, les glandes génitales, le long de la chaîne sympathique thoraco-lombaire.

- Le tissu non chromaffine (c'est-à-dire ne prenant pas les colorations au chrome), non sécréteur, tel qu'on le rencontre dans le corpuscule carotidien, le paraganglion supra-aortique

certains ilots disséminés le long des nerfs crâniens et le glomus jugulaire .

Ils annexent le premier type au système sympathique et le deuxième au système vagal.

Très semblable macroscopiquement au corpuscule carotidien, le glomus jugulaire présente à la coupe une structure identique. Il s'agit d'un ensemble histologique que P.MASSON a décrit en 1.924 à propos des angiomes du système tactile, sous le nom de " glomus neuro-myo-artériel".

Il s'agit avant tout d'une structure vasculaire; la plus grande partie du glomus (d'où son nom) est constituée d'un réseau enchevêtré, pelotonné de vaisseaux sinueux issus de l'artère afférente et qui ne sont ni ramifiés ni anastomosés. Ces vaisseaux sont des vaisseaux artériels, mais ne possèdent pas de limitante élastique interne ce qui permet en certain cas une occlusion totale de leur lumière. occlusion sous la dépendance d'un important ensemble circulaire de cellules à myofibrilles. Du pôle superficiel du glomus s'échappent de petits canaux sinueux se raccordant les uns à des capillaires les autres à des veines directement.

Entre ces amas vasculaires se distinguent certaines cellules d'aspect épithélioïde - dont nous reparlerons- constituant la caractéristique histologique essentielle des glomus cervico-céphaliques.

La présence de cellules chromaffines est très exceptionnelle, mais non impossible.

EMBRYOLOGIE. Pour tous les ensembles présentant les caractéristiques du tissu glomique (paraganglions non chromaffines) le développement embryonnaire est lié à celui des nerfs crâniens et du système aorto-carotidien, par les coulées de cellules neurales d'origine d'ailleurs mal définie dont est doté chaque arc aortique embryonnaire . L'origine du glomus jugulaire est commune avec les nerfs crâniens voisins : pneumogastrique et glosso-pharyngien.

PHYSIOLOGIE: Certains, avec LINDSTROM, retirent tout intérêt physiologique à ce corpuscule. Il serait pour cet auteur, un reliquat, une formation (que l'on retrouve très développée chez certaines espèces inférieures) abandonnée au cours de l'évolution. En fait, le malade porteur d'une tumeur du glomus

jugulaire même très développée ne présente pas de troubles circulatoires importants, mais quelques modifications locales sans conséquences pour l'économie. Il n'en va pas de même cependant pour quelques cas de tumeurs à l'intervention du moins, qui se révèlent susceptibles de provoquer de véritables " orages vasculaires " par un jeu de réflexes ; ce qui incline nombre d'autres auteurs à penser, conformément à ce que laissait supposer l'histologie, que le glomus jugulaire constitue une unité histologique prenant place parmi les dispositifs d'anastomose artério-veineuse, dont le rôle est d'aider l'adaptation locale de la circulation sanguine par le jeu de shunts, comme l'avait montré l'expérience de SUCQUET en 1860.

Le mécanisme d'ouverture des shunts est encore discuté : intermédiaire chimique (acétyl-choline, rôle de l'histamine), teneur en CO₂, en O₂, température même ou baro-sensibilité . Il est un fait qui paraît certain et logique, et c'est pour cette raison que nous nous sommes étendus sur ce chapitre, l'ensemble glomique, à texture vasculaire possède également une destinée vasculaire dont nous retrouverons l'écho lorsqu'il s'agira d'envisager les difficultés du traitement chirurgical des tumeurs glomiques . Dans deux observations de TERRACOL, le fait est très net : la tumeur s'est révélée le point de départ d'un jeu de réflexes vaso-moteurs : la tension artérielle du sujet - par ailleurs en hypotension contrôlée dans un cas - passe du simple au double (6 à 12) à chaque contact avec la tumeur ; dans l'autre cas, à l'ablation du " polype " du conduit auditif externe, la tension artérielle du sujet passe de 12 à 16,5 et reste permanente à ce chiffre.

C'est par référence à leur structure et à leurs particularités histophysiologiques que ces tumeurs sont encore désignées - dans les pays anglo-saxons, essentiellement - sous le nom de : chémodectomes.

II-ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

MACROSCOPIQUE. Comme nous l'avons vu, le point de départ des tumeurs du glomus jugulaire est variable, ce qui explique les différences d'aspect de la tumeur in situ, ses localisations pouvant parfois paraître atypiques (soit très limitée, mastoïdienne ou tympanique par exemple, soit très étendue simulant une tumeur cérébrale ou un anévrysme cervical). Ce fait nous pousse à nous limiter pour le moment et à prendre pour type de description la classique tumeur intra-tympanique, nous réservant de décrire les autres modalités sous la rubrique " évolution anatomique " .

A l'intervention, la tumeur abordée qui est unilatérale peut paraître insérée soit sur le plancher, soit sur la paroi interne de la caisse du tympan, soit (plus rarement) sur la région de l'orifice tubaire. Il s'agit d'une néoformation de couleur pourpre, très hémorragique au contact, dure et élastique multilobulée, présentant des plages de suffusion hémorragique, des zones infarciées.

MICROSCOPIQUE. Sous un revêtement stratifié pavimenteux (malpighien) banal aplasique ou hyperplasique selon le niveau de la coupe, l'anatomo-pathologiste recherche les deux caractéristiques essentielles des tumeurs glomiques :

- les amas de cellules épithélioïdes
- l'importance du tissu vasculaire

Le stroma du tissu hyperplasique est constitué par un soutien conjonctif compact par endroits réalisant en d'autres une résille de travées grêles séparant les autres éléments . Ce stroma est abondamment pourvu d'éléments nerveux et présente par endroits des zones oedémateuses.

Les cellules épithélioïdes caractéristiques ont une disposition trabéculaire ou cordonale, elles sont parfois groupées en pseudo-acini, donnant à l'ensemble de la coupe un aspect alvéolaire. Les groupes de cellules sont séparées par du tissu conjonctif.

Les grandes cellules claires sont de grands éléments dont le cytoplasme contient de nombreuses vacuoles. Le noyau où se distinguent parfois plusieurs nucléoles est bien souligné par une membrane nucléaire nette.

Des cellules foncées peuvent être rencontrées, qui

présentent un cytoplasme beaucoup plus dense et homogène avec peu ou pas de vacuoles très éosinophile. Le noyau est alors plus petit, à chromatine condensée.

Cellules claires ou foncées sont susceptibles de variations importantes: le plus souvent sphériques on peut les voir polyédriques; le noyau surtout peut revêtir plusieurs aspects: tantôt - et le plus classiquement- volumineux arrondi ou ovalaire, pauvre en chromatine, avec un gros nucléole il peut présenter en certain cas une allure pycnotique avec un noyau de dimensions réduites, riche en chromatine.

Au sein du parenchyme tumoral se présentant comme un tissu en docrinoïde exubérant, les cavités vasculaires tiennent une place très importante, réalisant le deuxième élément de diagnostic.

Les fentes vasculaires sont bordées par une couche endothéliale simple, appuyée sur une condensation conjonctive, la coupe présente ici une similitude d'aspect avec l'angio-endothéliome.

L'imprégnation argentique peut enfin mettre en évidence des fibres réticulaires en contact avec les parois vasculaires . Il faut noter surtout que les hyperplasies glomiques sont loin d'avoir toujours le même aspect, et ceci même à l'intérieur d'une tumeur donnée, selon les régions et l'incidence des coupes. MASSON et V. KOHLMEIER ont insisté sur ce polymorphisme, en ce qui concerne notamment la portion vasculaire de la tumeur : importance plus ou moins grande des couches musculaires et des condensations conjonctives, béance plus ou moins prononcée des lumières .

Les fragments osseux adjacents, lorsqu'ils sont examinés peuvent montrer un remaniement parfois important: les canaux de Havers sont élargis et l'on peut déceler en certain cas quelques prolongements tumoraux sous la forme de colonies cellulaires entourant des néovaisseaux .

III-EVOLUTION ANATOMIQUE.

On ne peut savoir à vrai dire quelle est la rapidité de croissance des tumeurs glomiques . Il est probable qu'elle est très minime. Pour s'en faire une idée, il suffit de consulter les observations. MILLER, par exemple dans sa série de 40 observations a noté le temps écoulé entre l'apparition des symptômes et le premier traitement . 10 % des malades sont vus moins d'un an après. La majeure partie (50%) entre 1 et 5 ans . Il reste encore 5 % pour lesquels on peut faire remonter l'apparition clinique de la maladie à plus de 15 ans . BICKERSTAFF et HOWELL dans une statistique de 90 cas (1953), citée par GRUSZKIEWICZ possède 60 cas où l'écart est de 10 ans et 17 cas où il est supérieur à 20 ans . Dans notre courte série de 5 observations : le cas numéro 1 la première intervention (polype hémorragique) remonte à 10 ans . Dans le cas N°2 la surdité remonte à 5 ou 6 ans . Pour le cas N°3 en ne tenant compte que de la prédominance gauche, la surdité remonte à 5 ans. Pour le dernier cas, la surdité semble remonter à 8 ou 9 ans . A l'opposé, ALBERNAZ et BUCY (1953) présentent un cas d'évolution aiguë: 2 mois séparent les premiers symptômes d'un coma. Mais il s'agit là d'une évolution tout à fait inhabituelle. La localisation de départ intervient sinon sur la vitesse de la marche tumorale d u moins sur le temps écoulé entre le début anatomique de l'affection, et l'apparition des premiers symptômes d'une part et le type même des signes d'appel d'autre-part.

Nous allons passer en revue les principales modalités d'évolution tumorale qui laisseront prévoir les divers tableaux cliniques qui s'ensuivent . Revêtue, nous l'avons vu par un épithélium non pathologique ne renfermant en elle-même aucun élément dysmitotique, la tumeur glomique croît sans envahir à proprement parler. Elle fait son chemin en disséquant les espaces cellulaires et détruit par compression . Il existe cependant un processus d'insertion sur les plans osseux à l'aide de néovaisseaux qui, après extirpation chirurgicale peuvent être le siège de récidives locales.

Les tumeurs glomiques évoluent selon deux modes principaux conditionnant la séméiologie et bien souvent la thérapeutique, et cela selon le point de départ.

-1/ Premier cas : la tumeur née du glomus jugulaire ou des corpuscules du nerf de Jacobson sera pendant longtemps du moins localisée à la région auriculaire. Elle occupera progressivement la caisse dans ses 3/4 postérieurs.

Se dirigeant vers l'extérieur, elle prendra contact avec le tympan, qui, d'abord repoussé finira par être envahi en bas et en arrière. On en arrive alors au mode le plus simple et le plus fréquent d'extériorisation. La destruction du tympan et l'issue de la tumeur dans le conduit auditif externe s'accompagnent souvent d'otorrhée sanglante parfois importante. Le conduit se distend et dans les cas extrêmes on a pu voir un accouchement du polype par l'orifice du conduit. C'est beaucoup plus rarement que la tumeur se dirige en dedans vers le labyrinthe ou en bas vers la trompe d'Eustache. L'antre et la mastoïde peuvent être envahis par une tumeur qui a franchi l'additus.

-2/ Deuxième cas : La tumeur née des formations flanquant la partie extra- osseuse du nerf de Jacobson se dirige d'emblée vers le trou déchiré postérieur et atteint les troncs des 9^o 10^o et 11^o paires.

L'évolution endocrânienne peut se faire dans la fosse cérébrale postérieure, ou bien, après franchissement de l'apex pétreux érodé, dans la fosse cérébrale moyenne.

-3/ les cas de tumeurs glomiques des parties molles : de la région carotidienne, du cavum (par le canal tubaire) relèvent plus d'une évolution ultime que d'un type anatomique particulier.

DONNEES ETIOLOGIQUES ET PATHOGENIQUES.

ETIOLOGIE.

La seule donnée étiologique retenue par l'ensemble des auteurs est la prédominance de l'affection chez la femme. TERRACOL comparant les statistiques de WALTNER (1949), LUNDGREN (1949), BARTELS (1949) et GRAF (1953) retient environ 78 % de cas féminins. MILLER, sur 37 cas relève un chiffre voisin : 73 %. En 1953, BICKERSTAFF donnait 78 % de femmes. En ce qui nous concerne et malgré la modicité de notre série qui ôte toute valeur véritable à nos chiffres, signalons que nous présentons 4 femmes pour 5 malades. Enfin, pour GRUBLE et LAMPE (1965) 80 % de femmes.

La deuxième donnée évoquée notamment par HAWKINS était la prédominance gauche de l'affection ceci semble loin d'être toujours vérifié ou tout au moins les chiffres ne sont pas assez tranchés pour conclure. Dans la statistique de MILLER par exemple, nous comptons 22 tumeurs droites sur 35 (63 %) environ et dans notre série, 3 tumeurs à gauche pour 2 à droite.

L'unilatéralité est constante, à part la curiosité publiée par Mc NEILL et MILNER d'une tumeur bilatérale.

De toute façon, le manque d'envergure des statistiques actuelles doit être souligné et tels quels les résultats obtenus ne sauraient être d'une grande utilité pour le clinicien. En ce qui concerne l'âge, nous ne pouvons apprécier que l'âge du premier examen seule donnée objective. Il semble que l'on puisse dire que l'affection se voit à tout âge chez l'adulte les cas extrêmes de TERRACOL par exemple se situant à 16 et 81 ans. Tout au moins, n'avons-nous pas trouvé de tumeur glomique chez l'enfant.

Classiquement, l'homme serait atteint plus jeune que la femme. Ceci ne se retrouve pas non plus chez MILLER qui présente 2 femmes de moins de 20 ans pour aucun homme et, bien mieux, sa statistique s'inverse : 4 hommes entre 61 et 70 ans pour 3 femmes aux mêmes âges.

En bref, l'âge de prédilection de la tumeur se situe entre 30 et 60 ans; pour nos malades, l'âge moyen est de 57 ans environ.

PATHOGENIE.

Là encore parmi une série d'hypothèses qui présentent toutes un intérêt théorique, mais non vérifiées, une seule semble réellement fondée:

-1/ la notion d'hérédité. Il existe un certain nombre de cas où l'hyperplasie glomique revêt un caractère héréditaire et familial. En de tels cas, il ne s'agit d'ailleurs pas uniquement de tumeurs du glomus jugulaire mais aussi de tumeurs du corpuscule carotidien plus fréquemment.

Ce fait souligne l'analogie entre les deux systèmes. L'observation la plus célèbre est celle de BARTELS, comportant des tumeurs des systèmes glomiques cervicaux chez un homme 4 de ses enfants et 2 de ses petits-enfants. Plusieurs auteurs ont signalé des cas similaires en particulier: CHASE, LADENHEIM et SACHS.

TERRACOL évoque à ce sujet la ressemblance entre les hyperplasies glomiques héréditaires et l'angiomatose diffuse héréditaire et familiale de RENDU-OSLER. Les autres notions sont en général de pures hypothèses.

-2/ origine embryonnaire. Dysembryomes vasculaires pour certains, MONRO les ferait entrer dans la liste des néoplasies des arcs branchiaux.

-3/ influence du traumatisme. La question se pose dans plusieurs cas ; le traumatisme local avec oedème, hématome, modifications subites de la vaso-motricité, provoquerait un dérèglement des shunts de contrôle. Dans quelques observations (GRAFF, GUERRIER et LATTES) cette origine peut être évoquée avec vraisemblance, faisant naître ici une idée d'analogie entre les tumeurs glomiques et l'anévrysme circoïde.

-4/ influence de l'infection. Pour ASCHOFF et APRILE, la suppuration pourrait intervenir par l'intermédiaire de granulomes télangiectasiques et de troubles métaboliques locaux. En certains cas, on retrouve effectivement une otite moyenne chronique antérieure à la tumeur, et nous verrons dans notre série : observation N°1 une malade ayant souffert d'une otorrhée droite dont le début remonte à 3 ans avant l'intervention sur le polype ; observation N°4: otite bilatérale 5 ans avant le

premier examen, et à partir de laquelle se constitue progressivement la surdité gauche. Il faut avouer malgré tout qu'il existe une bien grande disproportion entre la fréquence extrême des suppurations chroniques de l'oreille et la rareté notoire des tumeurs du glomus jugulaire.

-5/ influence humorale. Il est logique de l'évoquer devant la plus grande fréquence chez la femme. TERRACOL résume cette question disant que les à-coups de la vie génitale (grossesse, préménopause, ménopause) conduiraient à des poussées évolutives sous la dépendance de stress vasculaires agissant, en les dérèglant, sur les unités de régulation circulatoire.

Il convient donc, en définitive, de retenir pour le moment que les tumeurs du glomus jugulaire se voient plus volontiers chez la femme adulte, qu'il existe des cas héréditaires et familiaux d'hyperplasie glomique et que l'on peut parfois discuter le rôle déclanchant du traumatisme ou de l'infection.

ETUDE CLINIQUE.

La séméiologie des tumeurs du glomus jugulaire dépend de deux facteurs: le point de départ et la direction de la marche tumorale. Nous étudierons d'abord les symptômes et évolution des tumeurs intratympaniques, leurs complications et quelques formes cliniques particulières. Le chapitre diagnostique ne sera abordé qu'après une étude radiologique occupant elle-même un chapitre particulier.

1/ Les tumeurs intra-tympaniques.

Dans cette localisation les signes subjectifs les plus évocateurs sont au nombre de deux :

-Les bourdonnements : il s'agit de pulsations synchrones au pouls. D'abord nocturnes, ils deviennent progressivement constants, très désagréables; ils sont perçus selon un timbre aigu le plus souvent (tinnitus cinglant). Ce signe qui est le premier en date peut ne pas être réellement précoce. Une fois installé, il ne disparaîtra pas spontanément, mais pourra rester longtemps (plusieurs années) la seule manifestation clinique de la maladie.

-L'hypoacousie homolatérale s'installe en général très lentement, de progression insidieuse, parfois par poussées successives elle conduira peu à peu à une surdité totale définitive.

Les autres signes sont inconstants:

-Les douleurs sont rares. Une de nos malades présentait des otalgies à type de lancements .

-Les vertiges sont également rares et de mauvais pronostics puisqu'ils traduisent en principe un envahissement du labyrinthe. Cependant, dans certains cas, on a observé des accès vertigineux paroxystiques (type vertige de Ménière) qui ont été interprétés non comme une atteinte du labyrinthe mais comme des phénomènes vaso-moteurs réactionnels. L'examen, dans ce cas de tumeur localisée, peut montrer un certain nombre de signes objectifs.

-l'examen otoscopique révèle des aspects divers selon l'importance de la tumeur .

En tout premier lieu, CHAUSSE décrit son " syndrome otoscopique type 1 " : "le fond du conduit est le siège d'une hyper-vascularisation, qui se présente sous l'aspect d'une plage rose siégeant sur la partie haute du tympan, sur le mur de l'attique et sur la paroi postéro-supérieure du conduit. Sur cette plage se dessinent des varicosités plus ou moins dilatées, plus ou moins sinueuses. Cette hyper-vascularisation paraît due à une vaso-dilatation réflexe provenant du nerf tympanique".

Ce syndrome d'hyperhémie réflexe serait un signe très précoce de la présence d'une tumeur du glomus jugulaire, mais dit l'auteur, il n'est pas prouvé qu'il soit uniquement provoqué par ce type de tumeur .

Plus souvent, l'examen montre un tympan rouge qui a pu parfois (associé à l'hypoacousie, si ce n'est aux douleurs) évoquer une otite et inciter à la paracentèse. Celle-ci est alors anormalement hémorragique au point de nécessiter un tamponnement.

A un stade plus avancé, l'aspect change: le tympan toujours congestif et sillonné de vaisseaux turgescents présente un bombement irrégulier, muriforme, évoquant la présence d'une masse bosselée au-delà.

Pour un observateur averti, et sous microscope, peut apparaître une caractéristique pathognomonique : les battements que fait cesser la pression du carrefour carotidien et que renforce dans un premier temps la compression à l'aide du spéculum de Siegle.

-l'examen vestibulaire est également variable. Il peut mettre en évidence un nystagmus battant vers le côté sain. Les épreuves vestibulaires caloriques peuvent montrer un labyrinthe hypo-excitable, parfois une aréflexie. Mais ceci n'est pas nécessairement en relation avec une véritable atteinte du bloc labyrinthique, la masse tumorale faisant obstacle à l'excitation par l'eau froide.

-l'audition est plus ou moins détériorée: hypoacousie ou surdité unilatérale de type transmission avec, évidemment, Weber latéralisé du côté de la lésion.

2/ l'évolution a tendance à se faire vers l'extériorisation de la tumeur intra-tympanique.

Ce tympan remanié, repoussé vers l'extérieur par une masse dure et pulsative sera partiellement détruit.

Le malade chez qui la tumeur fait issu dans le conduit auditif externe verra s'installer un nouveau signe capital : les otorragies, à la fois spontanées et provoquées, avec parfois sensation de corps étranger dans l'oreille (comme chez l'un de nos patients).

La surinfection est alors possible, et c'est avec un syndrome d'otorrhée muco-purulente, où se mêlent des épisodes hémorragiques que le malade peut venir consulter.

Il accuse les mêmes signes fonctionnels qu'au début: les bourdonnements, une surdité aggravée, souvent des douleurs à type de céphalées.

A ce stade, correspondant aux périodes 2 et 3 de TERRACOL, apparaissent en général les complications parétiques ou paralytiques des nerfs crâniens, et en particulier, la paralysie faciale.

Les signes objectifs, outre les hémorragies sont beaucoup plus évocateurs qu'au stade précédent.

l'examen otoscopique va mettre en évidence la tumeur extériorisée sous l'aspect d'un polype au fond du conduit.

Dans les cas rares où la perforation est récente, celui-ci se présente comme une petite masse granuleuse et cramoisie.

Plus tard, le polype sec ou baignant dans le muco-pus a changé d'aspect et c'est le plus souvent ainsi qu'il se présente: il est jaunâtre-orangé. Dans tous les cas, il s'agit d'une masse dure et pulsative, très hémorragique au moindre contact autour de laquelle le conduit auditif externe se distend.

Selon BROWN, à l'aide du spéculum de Siegle, on peut faire apparaître le "pulsation sign" qui d'ailleurs n'a rien de mystérieux. Il met en évidence la nature vasculaire artérielle de la tumeur, et le fait qu'elle présente une tension propre : la compression progressive en un premier temps amplifie les battements jusqu'à un maximum; puis les fait cesser, tandis que la masse pâlit. On pourrait également faire disparaître les

pulsations (SHAMBAUG) en comprimant la carotide.

L'ablation de ce polype, si elle est tentée, se révèle difficile et très hémorragique, nécessitant un tamponnement prolongé, tandis que l'on constate son adhérence à une masse intratympanique.

Il nous reste à parler de

Quelques extériorisations plus rares

- stade extrême du processus précédent, l'extériorisation hors du conduit se voit peu.
- les tumeurs extériorisées dans le cavum ont suivi depuis la caisse, la voie tubaire.
- enfin, après intervention (évidemment pétro-mastoïdien, mastoïdectomie) et récurrence locale, on voit quelques tumeurs reprendre leur marche et leur volume, et s'extérioriser par la brèche opératoire.

3/ les complications les plus graves et les plus constantes sont les complications nerveuses, et en premier lieu

a- l'atteinte des nerfs crâniens .

Celle-ci, si l'on considère l'ordre de marche décrit plus haut est logiquement tardive, apparaissant plusieurs années après le début anatomique de l'affection. L'atteinte des nerfs crâniens tardive, qui est donc la règle, se voit pour les tumeurs à développement primitivement auriculaire; nous l'avons signalé alors, l'atteinte du facial est en général contemporaine d'une tumeur assez développée pour s'extérioriser dans le conduit auditif (période 3 de TERRACOL).

Tel n'est pas le cas des tumeurs se dirigeant d'emblée vers le trou déchiré postérieur. En ce cas, les signes neurologiques périphériques se manifesteront beaucoup plus tôt; et dans les cas extrêmes, on a pu parler de formes neurologiques pures où les signes otoscopiques n'apparaissent pas ou sont très tardifs. GRAFF possède une observation de ce type; dysphonie et dysphagie représentant les premiers signes de la maladie, un an plus tard apparurent la chute de l'épaule et la paralysie de la langue, plus tard encore (plusieurs mois) des premiers acouphènes et l'apparition du polype du conduit.

RAMADIER et PIALOUX ont également signalé un cas où le symptôme

inaugural fut une paralysie du pinal s'aggravant deux ans après d'une atteinte conjointe des huitième, neuvième, onzième et douzième nerfs crâniens, bien avant la première manifestation otoscopique du polype.

Pour l'une de nos malades (observation N°5) le motif de la consultation fut un syndrome du trou déchiré postérieur (dysphonie, dyspnée, dysphagie) L'atteinte conjointe de plusieurs nerfs crâniens évoque parfois une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux qui peut être en certain cas aussi précoce, apparemment sans relation avec une anomalie otologique.

GRUSZKIEWICZ a publié une observation de ce genre : dysphagie, (ayant nécessité une alimentation par sonde gastrique), vomissements, vertiges, ataxie, Romberg positif, associés aux paralysies des cinquième, septième, huitième, neuvième, dixième onzième et douzième paires; avec pour tous signes otologiques une surdité de l'oreille gauche et des tests vestibulaires montrant une aréflexie de ce côté ; tympan normal.

Quelque soit le type de développement, l'atteinte paralytique des nerfs crâniens est inévitable dès lors que la tumeur arrive à un certain degré d'évolution.

Dans des cas graves, elle a pu intéresser l'ensemble des nerfs crâniens, réalisant un syndrome de GARCIN unilatéral et progressif (H.WEISS). On ne saurait donner un schéma concernant l'ordre d'atteinte. Il ressort cependant une règle générale :

a- le facial est touché avec prédilection; soit dans la caisse (c'est assez rare, le mur du facial résistant en général à l'envahissement) soit, le plus souvent, au niveau du trou stylo-mastoïdien où dans l'espace ponto-cérébelleux.

b- le grand hypoglosse en second lieu, qui est atteint au niveau du trou condylien antérieur.

c- glosso-pharyngien, pneumo-gastrique et spinal sont le plus souvent atteints ensemble, dans le syndrome du trou déchiré postérieur.

d- les autres atteintes peuvent être considérées comme rares ainsi:

- la névralgie du trijumeau (LATTES et WALTNER, BARTELS, RIEMENSHNEIDER).

- la paralysie du trijumeau associée à celle de la sixième paire (CHAMBERS).

- un cas d'atteinte de la première paire (BARTELS)
- un syndrome de Claude Bernard-Horner (un cas chez BARTELS et un cas dans notre observation N°4).

b- les complications intra-crâniennes.

l'invasion intra-crânienne de la tumeur, stade ultime d'évolution se voit quelque soit le point de départ considéré. Le glomus hyperplasique va se comporter comme une tumeur de la fosse cérébrale postérieure.

L'envahissement se traduira, bien entendu, lorsque la masse aura atteint un volume suffisant, par des signes d'hypertension intra-crânienne, avec ses céphalées tenaces, ses vomissements, ses vertiges, et dans ce cas particulier, un syndrome cérébelleux plus ou moins accentué, avec adiadochocynésie et ataxie. On peut également voir une atteinte du faisceau pyramidal.

A l'examen, les signes n'ont rien de particulier avec l'oedème de la papille au fond d'oeil, un liquide céphalo-rachidien hypertendu et l'albuminorachie augmentée à la ponction lombaire, les signes de souffrance de l'hémisphère côté lésion à l'électro-encéphalo-gramme.

L'issue fatale peut encore être favorisée par une méningite ou une encéphalite suppurées intercurrentes.

4/ Les formes cliniques.

Nous parlerons ici de certains cas particuliers rares, pour lesquels nous n'avons trouvé qu'un nombre remarquablement restreint d'observations, une seule en certains cas.

a-les formes neurologiques atypiques. Nous ne faisons que rappeler en cet endroit les formes dites neurologiques pures syndrome du trou déchiré postérieur, de l'angle ponto-cérébelleux, atteinte isolée d'un ou plusieurs nerfs mixtes, véritables formes cliniques dont nous avons déjà parlé.

Il convient d'y ajouter les Tumeurs Glomiques prenant le masque d'abcès du cerveau, ou de tumeurs cérébrales pures, telles qu'en parlent CHAMBERS, DOCKERTY, LOVE et PATTON, MONTANDON, FUMEAUX et LOISEAU.

-WINSHIP, KLOPP et JENKINS ont rapporté le cas d'une tumeur du glomus jugulaire révélée par un accès méniériforme impression-

nant, cédant seulement après quinze jours de lit.

b- les formes à évolution endo-veineuse. Cet accident évolutif pouvant réaliser de graves dégâts circulatoires, par sa rareté est plus à sa place ici qu'au chapitre des complications . SIEFFERT, BARTELS, AGOSTINI, et TERRACOL ont vu ce type de tumeur, de même que H. VASCOBOINIC, dans l'observation duquel cette évolution se compliquait d'une fistule jugulo-carotidienne.

c- le type dit anévrysmal. La tumeur peut revêtir cette forme, non pas d'emblée, mais lorsque l'envahissement prend pour canal les espaces cellulaires du cou. Il s'agit de tumeurs très développées-parfois des récidives- qui, après avoir occasionné les dégâts auriculaires et neurologiques habituels se révèlent à l'examen clinique par une tuméfaction cervicale des régions mastoïdienne, parotidienne, rétrostylienne etc... La tumeur est alors d'aspect vasculaire, molle, n'adhérant pas aux plans superficiels, battante. La palpation révèle un thrill, l'auscultation un souffle à renforcement systolique. Ce type est rare. TERRACOL en relevait 9 cas dans sa monographie. Un cas a été rapporté par Petit-Duailis, Berdet et Messimy, un autre par Laporte (tumeur du glomus jugulaire avec extension anévrysmale cervicale).

d- les formes malignes. Evolution véritablement exceptionnelle, la malignité vraie peut se voir, la tumeur donnant soit une métastase hépatique, soit des métastases lymphatiques. Nous n'avons retrouvé que trois cas.

-LATTES et WALTNER ont trouvé chez une femme de 71 ans porteur d'une tumeur du glomus jugulaire une métastase hépatique de structure histologique identique.

-POPPEN et RIEMENSHNEIDER, chez une femme de 63 ans ont dénombré 5 ganglions métastatiques.

-WINSHIP, KLOPP et JENKINS (cités par LERAY) une métastase ganglionnaire également.

Mais il faut signaler ici que l'examen histopathologique, même en ces cas authentiquement malins, était strictement normal dans les deux premiers cas. Dans la troisième observation

seulement, apparaissent quelque anomalies: des mitoses, mais très peu nombreuses, des cellules géantes syncytiales nombreuses comportant jusqu'à 10 noyaux, de nombreux noyaux gros et irréguliers. Même dans ce cas, unique, la malignité histologique ne "saute pas aux yeux".

5/ Les formes associées.

Loin d'être rares, ces formes sont célèbres, et ceci, dès les premières études sur les tumeurs glomiques. WALTNER, sur 8 cas de tumeurs du glomus jugulaire compte une forme associée, MARTELS sur 20 cas en compte 8.

Il s'agit d'associations de tumeurs glomiques qui concernent le plus souvent la "trainée glomique" cervico-faciale, et dont la plus connue, et la plus fréquente, est celle qui comprend une tumeur du paraganglion tympano-jugulaire et du paraganglion carotidien. C'est sur cette association que portent plus précisément les estimations de BARTELS et de WALTNER.

Les formes d'association avec d'autres tumeurs glomiques, parfois très éloignées, sont moins fréquentes. FRESSINAUD-MASDEFIEIX et JOLY ont présenté en 1962 un cas d'association entre une tumeur du glomus jugulaire et une tumeur présacrée de morphologie identique.

L'existence de ces formes associées, des rarissimes formes bilatérales, confrontées avec le caractère familial et héréditaire bien connu, vient à l'appui de l'hypothèse d'une maladie de système, considérée par beaucoup comme évidente, en certains cas.

L'EXAMEN RADIOGRAPHIQUE.

Plus encore que pour établir le diagnostic, l'examen radiologique est capital pour préciser l'importance de l'envahissement; mais les régions intéressées sont d'exploration délicate, et leur situation à la base du crâne impose une technique rigoureuse de la radio-otologie.

Ainsi, une grande partie du succès de cet examen dépend de la précision des centrages et de la qualité des contrastes obtenus.

Une première espèce de clichés intéresse plus particulièrement les clartés naturelles de l'oreille, à la recherche d'une opacité qui donnerait une idée du développement tumoral à son lieu d'origine; elle intéresse de même la région du trou déchiré postérieur, à la recherche d'une destruction osseuse. Il est certain que pour les tumeurs intratympaniques, donc très limitées, l'examen radiologique est difficile et souvent décevant; c'est pourquoi ROSENWASSER jugeait qu'à ce stade, la radiographie était d'un intérêt secondaire. Cependant, les radiographies en incidence III de CHAUSSE, qui permettent une vue sur la caisse et sur le défilé antro-attical, peuvent être utiles pour mettre à jour un comblement et des destructions osseuses de cette région. Les radiographies du trou déchiré postérieur qui tirent leur intérêt de l'atteinte précoce de cet ensemble, ont bénéficié dès 1947 de la technique d'incidences stéréo-radiographiques de CHAUSSE (incidence II).

"Le malade est couché, la tête en extension, bouche ouverte. Rotation de la tête du côté à explorer. Le plan du rayon incident est déterminé, d'une part par une ligne réunissant les deux conduits auditifs, et d'autre-part, par un point situé sur la ligne joignant les deux canines du côté non radiographié, à l'union des $\frac{2}{3}$ supérieurs et du $\frac{1}{3}$ inférieur.

On prend plusieurs clichés, selon des incidences légèrement et régulièrement variables. En général, on utilise une incidence différant de 4 degrés d'arc de part et d'autre de celle décrite.

Les clichés selon la technique de CHAUSSE se lisent à l'aide d'un système optique stéréoscopique, afin de donner le maxi-

mum de précision à l'analyse. L'incidence II de CHAUSSE fournit des renseignements sur le trou déchiré postérieur, les deux épines jugulaires, le trou occipital et l'odontofide, avec l'arc antérieur de l'atlas.

Ces incidences, très utiles, ne permettent cependant pas une étude exhaustive de la région, et nombre de détails leur échappent: tels l'infrastructure de la caisse du tympan et l'état du dome jugulaire.

Plus précises encore sont les tomographies de la base du crâne.

Un plan de coupe frontal, à 9,5 cm du plan postérieur permet de voir sur un même cliché les deux trous déchirés postérieurs, par comparaison.

On utilise également un plan de coupe vertical sensiblement parallèle au grand axe du rocher.

Eventuellement, on pratique des coupes ayant pour incidence de base l'incidence II de CHAUSSE.

Pour les tumeurs plus développées, la deuxième espèce de clichés tend à évaluer l'envahissement tumoral, tant à la base que dans l'endocrâne. Il s'agit avant tout de clichés d'ensemble s'opposant aux clichés analytiques précédents. Les profils et les clichés en incidence de SCHULLER ont pour objet de vérifier l'état de la mastofide.

Les clichés en incidence de HIRTZ montrent l'état du temporal, en particulier le degré d'envahissement de la pyramide pétreuse.

Les incidences de STENVERS également, qui mettent plus particulièrement en évidence les apex.

Le cliché trans-orbitaire permet une vue par comparaison des deux apex.

Les examens spéciaux.

L'angiographie a été proposée par divers auteurs, mais cette pratique semble surtout utilisée dans les pays anglo-saxons. BIC KERSTAFF & HOWELL ont mis en évidence, grâce à l'artériographie, dans plusieurs cas, l'opacité de petits vaisseaux adjacents au Rocher.

L'artériographie de la carotide externe a été préconisée par CHAMBERS; elle a été utilisée pour une de nos malades (Observation N°1) sans déceler d'anomalies.

L'artériographie vertébrale, préconisée par RIEMENSCHNEIDER, est recommandée par HOLESCH dans un article sur le diagnostic des tumeurs du glomus jugulaire datant de 1955.

La phlébographie rétrograde de la jugulaire interne, enfin, malgré ses difficultés de réalisation, a fait l'objet d'un rapport de GEYROT et HAMBERGER au VIII^e congrès international d'O.R.L. de Tokyo (Octobre 1965).

Les résultats.

L'interprétation des clichés porte en premier lieu sur la tumeur elle-même, lorsqu'il est possible de l'entrevoir. Cela peut permettre une première estimation de son importance, parfois de sa texture : certains auteurs tiennent pour assuré, avec PIALOUX, qu'un contour tumoral net, avec des contrastes alentour bien tranchés, est en faveur d'une tumeur dure mais peu expansive; un contour flou, au contraire, serait en faveur d'une tumeur expansive et molle. Cette distinction aurait même pour CHAUSSE une valeur pronostique, en ce qui concerne la sensibilité à l'irradiation; nous reviendrons sur ce point.

Plus fréquemment, les clichés renseignent beaucoup mieux sur l'état osseux. Au niveau du trou déchiré postérieur, les lésions se traduisent par un élargissement irrégulier du foramen, dont le dessin est modifié, et par un aspect anormal de ses berges: voiles, nébulosités, boursoufflures, remaniements de la trame osseuse, mais en général ourlée, sans véritables images d'ostéolyse. Ces images ont tendance à progresser vers le trou condylien antérieur et le Rocher.

A la recherche d'une extension plus importante, on pourra découvrir sur les clichés prenant la mastoïde, outre les destructions osseuses possibles, témoins d'une évolution très avancée, une modification de la transparence aux rayons X, un flou : la mastoïde voisine de la région malade est très souvent - radiologiquement du moins - moins pneumatisée que l'autre. Cette image a été discutée, puisque parfois, (et c'est ce

qui s'est présenté dans notre observation N°3) cet aspect ne correspond pas à une lésion anatomique. On explique cette fausse image par l'existence de phénomènes vasomoteurs péri-tumoraux, donnant un flou sur la pellicule.

Autre point critique de cet examen, enfin, l'apex pétreux, dont l'érosion laisse craindre un franchissement et par suite un débordement de la tumeur glomique dans la fosse cérébrale moyenne.

L'importance du bilan radiologique est capitale. En effet, le seul examen clinique ne saurait, bien souvent juger de l'étendue exacte de la tumeur. On a vu, sur les clichés, d'importantes destructions osseuses de la région du trou déchiré postérieur, en particulier, sans paralysie des nerfs crâniens qui la traversent. Et ceci, n'est pas surprenant, compte tenu du mode de destruction propre aux tumeurs glomiques, qui agissent, nous le soulignons à nouveau, par simple compression, et non par invasion véritable

A l'opposé, il faut bien dire que l'examen radiologique ne fait pas à lui seul le diagnostic, bien qu'il en soit un des éléments principaux.

L'interprétation des clichés est sans cesse soumise à la critique du clinicien.

Il existe des tumeurs du glomus jugulaire, même importantes, comme celle de notre première observation, sans aucune traduction radiologique.

LA BIOPSIE.

Preuve indiscutable de l'authenticité de la maladie, la biopsie n'est pas sans présenter des difficultés importantes; bien mieux, elle peut ne pas être réalisable. Elle pose toujours un problème d'hémostase.

C'est au stade de tumeur extériorisée, sous la forme de "polype du conduit, qu'elle est le plus aisée à pratiquer; en général, le polype est extrait par les méthodes habituelles, la seule particularité est la nécessité où se trouve souvent l'opérateur de mettre en place un tamponnement serré pour juguler l'hémorragie.

TERRACOL aimerait voir se généraliser l'usage de l'examen histo-pathologique de tout polype du conduit saignant plus qu'il ne convient, récidivant, ou, a fortiori, se compliquant d'une atteinte paralytique du nerf facial.

Devant un tympan intact, mais rouge et que l'on soupçonne de masquer une masse anormale, la biopsie est beaucoup moins aisée.

La technique de ROSEN consiste à aborder la tumeur intratympanique par une incision de la peau du conduit auditif externe à 5 ou 7 mm en avant du tympan et à désinsérer celui-ci. Mais par l'incision de ROSEN(ou celle de SCHAMBAUGH que l'on utilise encore ici) c'est plus une véritable exploration chirurgicale qu'un geste de biopsie que l'on pratique. D'ailleurs on a vu à ce moment des prélèvements difficiles à faire; dans notre observation N° 3, le chirurgien a dû renoncer au prélèvement du fait du dérapage des instruments et du flot de sang que provoquait chaque tentative.

En somme, à part, le cas particulier du " polype" assez facilement biopsé, le prélèvement en vue de l'examen histo-pathologique, n'est, en général, pratiqué qu'en cours d'exploration chirurgicale, ou en cours d'intervention, soit sur la pièce d'une tumeur intratympanique extirpable, soit, et c'est hélas, le cas le plus fréquent, avant de renoncer à la cure radicale devant une tumeur trop importante.

la deuxième difficulté est celle de la lecture. L'anatomo-pa-

thologiste réclame un fragment tumoral assez important, et le moins traumatisé possible. Ce fragment sera étudié attentivement, et c'est pourquoi la plupart des histologistes se refusent à faire un examen extemporané.

LE DIAGNOSTIC.

Il convient sur cette question de suivre le plan qui a été le nôtre jusqu'ici, car le problème diagnostique se pose de façons extrêmement diverses, selon le point de départ de la tumeur et le stade d'évolution de celle-ci.

1/ En ce qui concerne le diagnostic précoce, nous pouvons assurer qu'il est rarement fait. Le caractère essentiellement insidieux de la maladie explique le fait.

Les essais de classification des symptômes par époques, celle de TERRACOL, par exemple, ont pour première rubrique un stade déjà évolué de la tumeur :

-période I de TERRACOL = Bombement congestif du tympan ". Cette période qui correspond pour CHAUSSE au "type tympanique" de son syndrome Radio-otoscopique, serait précédée du syndrome Radio-otoscopique avec hyperhémie réflexe (type I) dont nous avons déjà parlé. Cette vasodilatation du fond du conduit, due à un réflexe en provenance du nerf tympanique serait très précieuse en tant que preuve indirecte de la présence d'une tumeur du glomus jugulaire peu développée (tympan sain, signes radiologiques discrets ou nuls) mais, comme le dit lui-même CHAUSSE, ce signe ne peut encore être considéré, ni comme pathognomonique, ni même comme constant.

De toute façon, en raison de la croissance insidieuse de la tumeur et de la "patience" du malade, le diagnostic se posera plus souvent aux stades suivants.

2/Devant le tympan rouge, les éléments du diagnostic positif sont essentiellement représentés par le caractère pulsatile de ce tympan, et la possibilité, en le refoulant au spéculum de Siegle de faire se dessiner la saillie muriforme de la tumeur. Ces signes prenant toute leur valeur lorsqu'ils sont associés à des anomalies radiologiques: anomalies de l'infrastructure de la caisse, ou atteinte du trou déchiré postérieur. Ce qui correspond à la forme tympanique du syndrome Radio-otoscopique (type II) de CHAUSSE.

Le diagnostic différentiel se pose avec les différentes causes de tympan rouge. L'erreur la plus commune étant l'otite inflammatoire qui incite assez souvent à la paracentèse inutile en elle-même, puisqu'elle ne provoque qu'un afflux de sang. Mais l'erreur peut alors être bénéfique puisqu'actuellement cet afflux sanguin anormal, à lui seul, doit éveiller l'attention de l'otologiste.

L'élément de certitude, comme dans tous les cas, reste la biopsie, mais nous en savons les difficultés à ce stade.

3/ Devant une tumeur extériorisée dans le conduit auditif externe, l'aspect est plus évocateur, si l'on tient compte que le "polype" présente quelques particularités : il est très hémorragique, il bat, et il est rare que sa présence ne coïncide pas avec un certain syndrome neurologique, et des signes radiologiques.

Le diagnostic différentiel ne se pose pas longtemps avec les otorrhées chroniques à polypes, d'autant plus que cette forme est celle qui se prête le mieux au prélèvement pour biopsie. Le seul diagnostic différentiel vraiment difficile est constitué par les autres tumeurs de l'oreille de texture vasculaire, en particulier, l'angiome primitif de la caisse, de même que les endothéliomes et les angiosarcomes. Ici, le problème est d'autant plus difficile à résoudre que le même diagnostic différentiel se pose parfois à l'anatomopathologiste. La biopsie reste le facteur de certitude. C'est avec de telles affections que les tumeurs glomiques ont dû être confondues avant la mise au point de ROSENWASSER. Une tumeur des glandes cérumineuses a pu également être évoquée à ce stade d'évolution.

Beaucoup plus rarement, on a pu évoquer dans ce cas, un cancer de l'oreille ou même un cancer du cavum propagé à la caisse.

4/ Devant un syndrome du trou déchiré postérieur unilatéral ; on sait que la tumeur glomique peut revêtir le masque d'un tel syndrome isolé, c'est pourquoi le diagnostic sera soulevé, mais le problème sera très difficile si l'on ne trouve pas de

signes otologiques.

En revanche, et malgré tout, le cas est plus fréquent, le diagnostic se précisera beaucoup si, associés au syndrome paralytique et à la destruction de la portion temporale du trou déchiré postérieur, on retrouve une atteinte de la caisse du tympan, de la membrane ou du fond du conduit.

5/ Dans les cas particuliers déjà décrits (syndrome anévrysmal, formes neurologiques pures, hypertension intracrânienne évoquant la tumeur cérébrale), on peut se trouver devant des problèmes diagnostiques ardues; l'apparition de signes otologiques associés précise toujours le diagnostic.

On peut dire pour terminer que le diagnostic repose, sauf cas particuliers sur la coïncidence de signes otologiques (qu'il faut parfois savoir rechercher) avec un syndrome radiologique particulier, essentiellement l'atteinte du trou déchiré postérieur. La biopsie amène la certitude, lorsqu'elle peut être pratiquée.

Mais il faut savoir que la lecture des coupes ne va pas sans avatars, et elle ne peut être confiée qu'à des histopathologistes avertis, pour qui se poseront également un certain nombre de problèmes. En particulier, nous avons signalé la ressemblance sur certains points de la tumeur glomique avec les hémangiomes, les endothéliomes et les angio-sarcomes.

TRAITEMENT DES TUMEURS DU GLOMUS JUGULAIRE.

Tumeurs histologiquement bénignes, les paragangliomes du glomus jugulaire tirent leur gravité de leur évolution expansive vers la base du crâne, et la cavité crânienne: il s'ensuit un deuxième ordre de gravité: les difficultés du traitement. On ne saurait donc dire que le diagnostic de tumeur glomique soit rassurant. Actuellement, le problème diagnostic a cédé le pas au problème thérapeutique.

Les moyens.

Il n'existe pas de moyens médicamenteux. La seule idée émise à ce sujet avait été celle de WINSHIP, GODWIN et VAN GREVELD d'une part, et LEWIS & GRANT d'autre-part. Elle concernait l'utilisation des androgènes. Cette idée était fondée, bien entendu, sur la prédominance féminine de la maladie, ces auteurs s'en tenant d'ailleurs à suggérer l'utilisation de ces hormones à titre pré-opératoire seulement. Nulle suite ne fut donnée à cette suggestion, les seules tentatives n'ayant donné aucun résultat.

Le traitement des tumeurs du glomus jugulaire ne dispose donc à ce jour que de deux méthodes: la chirurgie et les agents physiques (essentiellement radiothérapie conventionnelle et cobalthérapie).

Dans ce chapitre, pour chacun de ces moyens, séparément, nous verrons successivement les difficultés qui lui sont opposées, les techniques et enfin, les résultats et indications qui en découlent.

Affrontant ensuite les deux méthodes, nous tâcherons de dégager une ligne de conduite après avoir illustré la discussion par nos cinq observations.

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL.

Pour prétendre atteindre son but, la chirurgie des tumeurs du glomus jugulaire doit répondre à une exigence impérative: l'extirpation complète de tout le tissu exubérant. Nous savons quel est le potentiel évolutif primaire de la tumeur: sa marche quoi que très lente est irrévocable. Après récurrence et la récurrence est la règle pour une tumeur incomplètement extirpée- la croissance tumorale semble plus rapide, elle est alors, d'autre-part, multiloculaire. Dans les mois qui suivent, une intervention incomplète, il n'est pas rare de voir apparaître des masses polypeuses saignantes sur les parois de la cavité d'évidement.

L'exploration rigoureuse est soumise à deux facteurs: l'abord de la tumeur "confortable", le contrôle de l'hémorragie.

Bien qu'il n'y ait pas à proprement parler d'envahissement néoplasique, la chose n'est pas toujours aisée, d'autant plus que la récurrence se fait souvent à partir de manchons cellulaires autour de néovaisseaux intra-osseux.

VON GRAF prétend que l'évidement radical n'est guère possible, et certains adversaires de la chirurgie en cette matière se fondent sur la difficulté- ou même l'impossibilité- d'affirmer l'éradication totale pour proscrire l'intervention.

La seconde exigence est moins impérative, mais elle mérite malgré tout une attention particulière: nous voulons parler du respect du facial. Dans sa monographie, TERRACOL notait: "Il ne faut pas chercher à être trop fonctionnel". PIALOUX en 1962 émettait l'avis suivant: "Si, pour parvenir à une ablation tumorale complète, on doit sacrifier le facial, sacrifier la fonction auditive, on ne doit, en aucun cas, hésiter". Opinions justifiées, mais actuellement, et depuis la mise à l'épreuve du procédé de déroutation du nerf facial, on est en droit d'espérer souvent une récupération de la paralysie faciale post-opératoire pratiquement inévitable et parfois totale.

Quant à la fonction auditive, elle est bien souvent fortement compromise par l'évolution tumorale, et seule une tumeur

très peu évoluée permettrait une intervention fonctionnelle.

Pour réaliser ce programme, le chirurgien devra lutter contre une difficulté majeure: l'hémorragie... Celle-ci présente la singularité d'être particulièrement rebelle à toutes les mesures chirurgicales habituelles. En effet, les ligatures carotidienne, et jugulaire, l'exclusion du sinus latéral, sans être inopérantes ne suffisent pas. L'existence d'anastomoses artério-veineuses multiples explique leurs échecs.

Il s'agit de tumeurs vasculaires extrêmement hémorragiques. Ce caractère représente la difficulté majeure de leur chirurgie. Les hémorragies qu'entraînent la libération et la manipulation de la tumeur peuvent représenter un risque vital pour le malade; il a été publié certains cas de décès per-opératoires en grande partie dus à des hémorragies impossibles à juguler. Elles représentent plus souvent un inconvénient technique considérable, on le conçoit, qui dans maintes occasions, contraint à l'abandon de la cure radicale.

Citons quelques exemples dont la liste pourrait être considérablement allongée.

Dans notre série, trois malades ont été opérés (Obs.2,3 et 4) Ces trois interventions ont été interrompues par la crainte d'hémorragie profuse...

"... On assiste à une hémorragie considérable... Devant ce tableau, on ne pratique qu'une biopsie". "...on ne peut poursuivre l'extraction, l'hémorragie étant trop importante."etc...

De même, GRUSZKIEWICZ : " Au cours d'une tentative d'extirpation, une hémorragie importante se déclara... en conséquence, on ne prit qu'une parcelle de la tumeur". P.CLERC " Retenu par la crainte d'une hémorragie difficilement contrôlable, nous n'avons pas osé poursuivre plus loin nos investigations".

Le temps hémorragique de l'intervention est compris entre l'abord direct de la tumeur et son éradication complète. A ce moment, l'hémorragie cède remarquablement en général, d'où la comparaison qui a été faite sur ce point particulier entre les tumeurs glomiques et le fibrome naso-pharyngien.

Le contrôle de l'hémorragie doit donc être considéré comme le

facteur principal de succès. Outre les moyens appartenant en propre aux diverses techniques opératoires, il bénéficie d'un certain nombre de mesures spéciales.

Une mesure de prudence fut préconisée dès le début, elle dépend de la voie d'abord: toucher le plus tard et le moins possible à la tumeur. C'est ce que WEILL & LANE ont exprimé excellemment: "On doit isoler le patient de la tumeur, et non la tumeur du patient".

On utilise surtout actuellement la technique de l'hypotension contrôlée, ce qui permet de diminuer l'importance de l'afflux sanguin et d'éviter les à-coups tensionnels dus à de possibles réflexes vasomoteurs. La tension artérielle de l'opéré est maintenue, en général, autour de 6 à 6,5 pendant tout le temps où l'on est en rapport direct avec la tumeur.

La perfusion sanguine per-opératoire est d'utilisation évidente

Diverses techniques et leurs indications.

Sont accessibles à la chirurgie deux types de tumeurs seulement: les tumeurs glomiques tympaniques pures (ou tympano-mastofdiennes), c'est-à-dire celles qui, ayant pris naissance dans la caisse, n'ont pas encore détruit le plancher de celle-ci - éventualité assez rare, il faut le dire - et les tumeurs glomiques tympano-jugulaires ayant pris naissance au niveau de la fosse de la jugulaire, et qui ont pénétré secondairement seulement dans la caisse à travers le plancher effondré.

Les limites de ces indications seront précisées plus loin. Ces deux types de tumeurs relèvent de techniques opératoires différentes.

Pour les tumeurs intra-tympaniques pures.

L'indication est celle de l'évidement pétro-mastofdien classique (TERRACOL) avec les précautions dues à la nature de la néoformation: action la plus rapide possible, contrôle sévère de l'hémorragie, extirpation totale et vérification rigoureuse

se de la cavité.

Il existe pour cette intervention deux voies d'abord : rétro-mastofidienne ou voie du conduit; la préférence allant, bien entendu, à la première pour les tumeurs importantes, lorsque l'on prévoit une atteinte de l'antre et de la mastoïde.

RAMADIER & GUILLON proposent une technique d'évidement pétro-mastofdien élargi, où le sacrifice du cadre tympanal donne un jour intéressant sur le récessus hypo-tympanique.

En ce qui concerne la voie d'abord endaurale, la première technique à avoir fait date est celle de l'hypo-tympanotomie de SHAMBAUGH, décrite par cet auteur en 1955. Il s'agit d'une voie d'abord où l'incision endaurale est élargie vers le bas en avant du lobule de l'oreille. La brèche osseuse est alors réalisée par la résection de l'os tympanal et de la pointe mastofidienne.

Ces divers procédés, qui ne sont, en vérité que des variantes de l'évidement pétro-mastofdien classique, plus ou moins élargi, sont suffisants pour une tumeur de localisation tympanique stricte mais devaient être améliorées pour permettre l'ablation des tumeurs tympano-jugulaires avec plus de sécurité.

Pour les tumeurs tympano-jugulaires.

En 1960, les lyonnais J.GAILLARD, J.P. REBATTU, A.MORGON, et F.GUY, publiaient une "note de technique sur la chirurgie des tumeurs glomiques tympano-jugulaires, la déroutation du nerf facial". Procédé qui améliorerait considérablement l'hypotympanotomie à la manière de SHAMBAUGH, et ceci après une révision attentive et complète de l'anatomie de la région intéressée.

Selon les propres termes des auteurs, les deux buts poursuivis étaient de :

- "Préserver le facial, en espérant une récupération secondaire, même si la paralysie post-opératoire est complète.

- "Contrôler les gros vaisseaux pour intervenir sur un champ opératoire exsangue".

Si nous nous permettons de nous étendre sur ce procédé, c'est

qu'il représente une des techniques les plus précises de la chirurgie des tumeurs glomiques. Ainsi, à travers l'exemple d'une technique élaborée, nous pensons pouvoir donner une idée exacte de cette chirurgie.

Nous empruntons directement au texte tout ce qui suit:

L'intervention se déroule en 6 temps, sous anesthésie générale et hypotension contrôlée, à l'aide d'un microscope opératoire.

1/ de voie d'abord: incision mastoïdienne et cervicale descendant depuis la pointe mastoïdienne, sur 3 cm le long du bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien. La désinsertion des fibres antérieures du muscle permet la rugination de la mastoïde et la dissection de la pointe. L'abord se poursuit pour découvrir la paroi postérieure du conduit et l'os tympanal.

2/ nerveux: le facial est disséqué dans sa troisième portion et sur un cm de son trajet parotidien, y compris la bifurcation, après mastoïdectomie et ablation de la pointe mastoïdienne.

Le temps essentiel est celui de la déroutation du nerf en avant, contre le conduit auditif cutané, par une traction douce à l'aide d'un fil.

3/ veineux: il comprend la découverte large du sinus latéral, pour permettre un tamponnement serré. Ligature de l'artère occipitale permettant le contrôle de la carotide interne. Dissection de la jugulaire interne qui est soit liée, soit cerclée d'un fil d'attente.

4/ osseux: on découvre la tumeur grâce à un abrasement de la styloïde et de la paroi inférieure du conduit, qui expose en une seule cavité le dome jugulaire et la caisse du tympan.

5/ énucléation tumorale: elle se fait à l'aspirateur et la spatule, en commençant par le pôle supérieur, intra-tympanique; en fin d'intervention, la cavité ne doit plus saigner, ce qui en permet l'exploration minutieuse.

6/ fermeture: après reposition du nerf facial et méchage du sinus latéral, du trou déchiré postérieur, du conduit et du tympan.

leur rapport, sur quatre cas opérés, ils décrivent ainsi leur méthode:

Sous anesthésie générale et hypotension, à l'aide d'un microscope opératoire, mastoïdectomie, tamponnement du sinus latéral, ligature des artères carotide externe, auriculaire postérieure et occipitale. Lacets sur la carotide et la jugulaire internes. Déroutation du nerf facial. Ligature de la jugulaire interne. Enucléation et ablation de la tumeur.

Techniques brillantes et précises, relativement sûres en des mains exercées, mais qui ne prétendent pas venir à bout de toutes les tumeurs du glomus jugulaire, même jugées a priori opérables.

Les résultats et indications de la chirurgie.

L'éradication complète de la tumeur glomique réalise un traitement parfaitement satisfaisant, lorsqu'elle peut être menée à bien. Après intervention, les suites sont en général assez simples, poussées fébriles et céphalées ne posent pas beaucoup de problèmes grâce aux traitements médicaux adjuvants. Si l'intervention a pu être complète, le malade est définitivement guéri. Telle fut l'histoire du premier malade opéré par ROSENWASSER en 1945, et qui n'est heureusement pas restée unique dans la littérature. Pour les interventions difficiles sur des tumeurs étendues, les suites peuvent cependant se compliquer de paralysies. Mais un premier point prête à discussion: est-on jamais certain d'avoir tout enlevé ? Beaucoup sont pessimistes, et de fait, les récidives ne sont pas rares, même pour les cas très satisfaisants dans les suites immédiates; nous avons déjà cité l'opinion de VON Graf, qui en tire d'ailleurs une doctrine thérapeutique dont nous reparlerons.

Surtout, il convient au terme de ce chapitre de préciser quelles sont les limites de cette chirurgie, et donc ses indications et contre-indications. Ne relèvent de la chirurgie que les tumeurs glomiques limitées à la sphère auriculaire, et en premier lieu les tumeurs intra-tympaniques pures, c'est-à-dire

limitées à la caisse, sans destruction du plancher, et qui représentent la meilleure indication.

La deuxième indication en est voisine; il s'agit des tumeurs tympano-jugulaires véritables "tumeurs du glomus jugulaire" mais évoluant d'emblée vers la caisse du tympan à travers le plancher, et non vers le trou déchiré postérieur. Dans ce deuxième cas, non plus, les indications ne sont pas très étendues, et sont d'ailleurs beaucoup plus difficiles à poser cliniquement.

Toute tumeur du glomus jugulaire débordant vers la base du crâne (en particulier, le trou déchiré postérieur) et à plus forte raison toute tumeur envahissant les cavités crâniennes doit être considérée comme hors de portée chirurgicale.

Dans sa monographie, TERRACOL admettait pour contre-indications toute obscurité ou toute atteinte du trou déchiré postérieur (même sans paralysies), toute atteinte osseuse de la région pétreuse. Les idées à ce sujet n'ont pas changé depuis 1956.

Nous retrouvons ici l'importance capitale du bilan radiologique dans la décision thérapeutique. Mais il faut bien avouer que l'on n'est pas toujours fixé avec précision sur l'opérabilité d'une tumeur, même avec un bilan radiologique complet en main. C'est pourquoi beaucoup d'interventions se soldent par une exploration ne permettant qu'une biopsie.

On pourrait enfin, semble-t-il, appeler à l'aide les techniques neuro-chirurgicales. Mais le neuro-chirurgien se trouve aux prises avec les mêmes difficultés que l'otologiste. Pratiquement de toutes les tentatives faites, aucune n'a convenablement abouti, et les neuro-chirurgiens ne se risquent plus, à notre connaissance, à l'exérèse d'une tumeur glomique endocrânienne.

LE TRAITEMENT PAR LES AGENTS PHYSIQUES.

En abordant la question du traitement des tumeurs du glomus jugulaire par les agents physiques, le problème de leur radio-sensibilité est le premier qui vient à l'esprit, d'autant plus que si l'on se reporte à la littérature sur ce sujet, on ne sait, à première vue, que penser. Les avis sont, en effet, extrêmement divergents.

Une revue de diverses opinions, replacées dans leur contexte chronologique nous semble s'imposer.

1929: A propos des tumeurs glomiques en général, BEVAN et Mc CARTHY assurent que la radiothérapie peut être efficace en certains cas. Ils présentent l'observation d'une tumeur du corpuscule carotidien ayant subi une remarquable diminution de volume sous radiothérapie.

1951: Toujours à propos des mêmes tumeurs, LAHEY et WARREN ont obtenu dans 3 cas, grâce à la radiothérapie, une diminution appréciable et définitive du volume tumoral.

Ces deux avis devaient rester longtemps les seuls optimistes à ce sujet.

1952: MATTICK et BURKE : les tumeurs du glomus jugulaire sont radio-résistantes. CHAUSSE exprime cependant l'idée que toutes les tumeurs ne sont pas également résistantes.

1953: BARTON et THEC: la radiothérapie n'a jamais donné de résultats probants.

ALBERNAZ et BUCY: on voit peu de réponses favorables à la radiothérapie.

RIEMENSHNEIDER abandonne sans trop y croire d'abord les tumeurs inopérables, à la radiothérapie, reconnaissant toutefois que cette thérapeutique est justifiée par quelques bons résultats antérieurs.

MADURO et CHEVANCE écrivent dans l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale que la Roentgenthérapie isolée est le plus souvent vouée à l'échec, bien que certaines formes y soient sensibles. ALEXANDER et ADAMS publient un bon résultat de la radiothérapie sur une tumeur glomique ayant envahi la fosse cérébrale postérieure, et sur lequel nous reviendrons.

CAPPS a recours à la radiothérapie pour les tumeurs inopérables, et note également son efficacité dans les récidives post-opératoires.

BROWN admet, selon les circonstances, la chirurgie seule, la radiothérapie seule, ou bien, un traitement combiné.

1954: BRADLEY et MAXWELL croient beaucoup plus en la chirurgie, bien que 2 de leurs malades aient bénéficié de la radiothérapie seule.

1955: WILLIAMNS et CHILDS reconnaissent, à propos de 13 cas irradiés après chirurgie, que l'amélioration observée est à mettre sur le compte de la radiothérapie, ajoutant que l'irradiation semble avoir peu ou même pas d'effet sur les atteintes paralytiques des nerfs crâniens.

1958: SIRTORI et LEONARDELLI expriment un avis favorable à la radiothérapie.

1960: THOMS, SHAW et TROWBRIDGE en reviennent à n'admettre pratiquement que la seule chirurgie, déçus par les complications post-radiothérapie.

1962: MILLER présente une intéressante statistique favorable à la radiothérapie dont nous reparlerons.

1963: GRUSKIEWICZ reconnaît pour l'un de ses malades une action excellente de la radiothérapie, mais n'en reste pas moins prudent dans ses conclusions.

1965: GRUBLE et LAMPE, après avoir traité 20 cas de tumeurs du glomus jugulaire, proposent une irradiation systématique de toute tumeur opérée, se refusant à faire confiance à la seule chirurgie.

Ce tableau nécessairement écourté ne prétend pas résumer l'opinion mondiale. Mais nous pensons, malgré tout, que l'on peut en tirer un certain enseignement.

En tout premier lieu, il ne faut pas perdre de vue que la maladie n'est connue que depuis 20 ans, et d'autre-part, qu'elle est rare. Les documents que l'on a sur ce sujet portent sur un nombre restreint d'observations et surtout, d'observations extrêmement disparates. Ceci était encore beaucoup plus valable évidemment au cours de la première décade, période où les avis sont le plus contradictoires.

Il semble qu'il y ait eu d'abord, de la part de certains, une sorte de préjugé défavorable à l'encontre de la radiothérapie. Nombreux sont les auteurs qui pensaient que les tumeurs du glomus jugulaire, de structure histologique hautement différenciée, seraient résistantes à l'irradiation, comme la majeure partie des autres tumeurs glomiques, qui dans l'ensemble - sur ce point, la majorité des auteurs s'accorde - sont peu radio-curables (corpuscule carotidien, paragangliome du pneumogastrique et de la carotide externe).

L'expérience se développant, le préjugé de principe fut vite abandonné, bien que de nombreux cas d'échecs de la radiothérapie fussent publiés. Dans une deuxième période, la roentgenthérapie fut dans l'ensemble acceptée, mais comme à regret et souvent à titre palliatif (c'était à peu près le propos de RIEMENSHNEIDER, en 1953).

A cette époque encore, la radiorésistance des tumeurs du glomus jugulaire est considérée par beaucoup comme une notion acquise.

Après avoir constaté que sa malade, deux ans après un traitement de 4180 r pour une tumeur très étendue (envahissement de la fosse cérébrale postérieure, franchissement de l'apex pétreux) se porte excellemment, E.ALEXANDER recherche les causes de ce comportement peu classique selon lui: "Peut-être, que le fait, que la tumeur, dans le cas présent, s'imprégnait si bien (à l'angiographie carotidienne) et était d'une nature plus vasculaire que les autres, explique son apparente sensibilité à la radiothérapie." dit-il; et il ajoute: " Il ne semble pas y avoir d'anomalies sur les coupes histologiques de cette tumeur susceptibles de faire prévoir sa radiosensibilité." C'est assez montrer que, pour cet auteur, une tumeur du glomus jugulaire radiocurable se situe hors du commun.

Vint ensuite une époque où les avis étaient beaucoup plus optimistes dans l'ensemble (WILLIAMS, SIRTORI, MILLER).

Enfin, la tendance actuelle semblerait être de reconnaître le grand intérêt de la radiothérapie, tout en tempérant certains optimismes (ROSENWASSER). Nous y reviendrons.

Une deuxième cause de divergence d'opinion tient également à l'évolution historique de la question: nous voulons parler des hésitations de la thérapeutique. En premier lieu fut employée, à titre de complément après chirurgie complète ou incomplète, la Radiumthérapie. Cette technique fut rapidement abandonnée, car les résultats étaient décevants; soit que l'on n'en n'obtient aucun, (par exemple, pour l'une de leurs malades, CLERC et DEMAZURE, emphyèrent après exploration chirurgicale, 2 tubes de Radium contenant 2 mg qu'ils laissèrent en place 5 jours. Au bout de 6 mois, l'état de la malade s'était considérablement aggravé- le Radium n'avait même pas permis une rémission.); soit que l'on assistât à des complications graves: séquestres importants, sans contre-partie d'une amélioration satisfaisante, dans la plupart des cas.

La radiothérapie conventionnelle fut d'abord appliquée à des doses relativement faibles: 2000 r à 3000 r. WILLIAMS demandait même des doses plus faibles encore: 1200 à 2400 r., réparties sur deux semaines en séances de 200 à 250 r. Cette thérapeutique se révéla rapidement inadéquate. Effectivement, si l'on obtenait quelques rémissions passagères, très rarement prolongées, les résultats étaient loin d'être constants et satisfaisants dans l'ensemble, sans commune mesure avec ce que l'on a pu obtenir depuis.

Par la suite, les radiothérapeutes passèrent à des doses beaucoup plus importantes, parfois trop. On atteignait des doses de 8000 r, parfois bien plus. Quatre de nos malades, traités entre 1954 et 1962, reçurent de ces doses élevées. On assista alors à une authentique action léthale sur la tumeur, mais de telles doses pouvaient ne pas être bien supportées en une telle région. Des complications graves ont alors été signalées, en particulier, la sclérose temporale post-radiothérapique. La sagesse voulait que l'on choisisse entre ces deux extrêmes des doses moyennes, et bien entendu efficaces, c'est à celles ci que l'on se tient, en général, actuellement.

Enfin, un dernier élément-et qui n'est pas le moindre-pourrait expliquer ces divergences d'opinion, il tient à la nature même des tumeurs du glomus jugulaire: leur évolution spontanément lente rend difficile l'appréciation objective du résultat

de l'irradiation.

Cette dernière difficulté, en particulier, demeure, lorsqu'on veut se prononcer sur la radio-sensibilité véritable des tumeurs du glomus jugulaire.

Nous pouvons cependant assurer, actuellement, que parmi les tumeurs glomiques en général, les paragangliomes jugulaires sont les seules pour lesquelles les agents physiques se montrent réellement efficaces.

L'irradiation constitue donc certainement un traitement valable de l'affection, et bien souvent le seul, bien qu'elle ne semble pouvoir encore prétendre à une efficacité absolue, du moins dans tous les cas.

Pour illustrer cette opinion, outre nos cinq cas personnels dont nous rendrons compte plus loin, nous proposons un certain nombre d'exemples.

La statistique que MILLER faisait paraître en Septembre 1962 comporte le rapport de 40 cas pris dans la littérature anglosaxonne. De son travail, il ressort que 60 % des malades traités par irradiation peuvent être considérés comme guéris (à moins de récidives tardives.) 12 % des patients présentent après traitement une tumeur en évolution (MILLER ne précise pas sous quel aspect). 7% sont morts d'une autre maladie, sans avoir encore présenté de récidive. 11 % sont morts porteurs d'une tumeur en évolution. Les 5 malades constituant ce pourcentage sont répertoriés dans un groupe où l'auteur classe les tumeurs les plus évoluées (atteinte du trou déchiré postérieur, envahissement de la fosse cérébrale postérieure.) Parmi les 13 malades atteints d'une tumeur relativement localisée (signes otologiques, paralysie faciale au maximum) répertoriés dans un autre groupe, ils sont apparemment guéris, 2 présentent une tumeur en évolution, pas de décès.

La statistique de MILLER s'étale sur une dizaine d'années et intéresse des malades très diversement traités (irradiation par radiothérapie conventionnelle, Cobalthérapie, Radium, associée ou non à la chirurgie).

SIRTORI et LEONARDELLI ont suivi 6 malades traités par la radiothérapie isolée, avec d'excellents résultats (guérisons al-

lant jusqu'à 8 ans). 5 autres de leurs malades ont été traités par la radiothérapie associée à la chirurgie; 3 sont guéris avec des reculs de 18, 14 et 7 ans: 1 d'entre eux n'a pu être suivi, 1 autre est décédé de cause inconnue.

Nous avons, par ailleurs, signalé les bons résultats obtenus par des auteurs comme CHAUSSE, ALEXANDER, GRUSZKIEWICZ.

La statistique de GRUBLE et LAMPE porte sur 14 tumeurs du glomus jugulaire traitées par la radiothérapie seule ou associée à la chirurgie. Les malades ont reçu de 4000 à 5000 r. en 4 semaines; elle compte 8 guérisons actuelles avec des reculs allant de 1 à 6 ans, 3 cas récents satisfaisants, 3 décès, dont 2 sans rapports avec la maladie.

Les résultats pratiques ne prêtent donc pas à la discussion; dans de nombreux cas, l'irradiation peut faire espérer, sinon une guérison complète, du moins, un arrêt d'évolution très prolongé, et ceci, même pour des tumeurs très évoluées. Sur le plan théorique, on s'est attaché à préciser le mode d'action des agents physiques. Il est encore discuté.

Pour certains, il n'y aurait pas radio-sensibilité vraie, mais arrêt de l'évolution par le blocage de la circulation et le développement de la fibrose péritumorale, après irradiation. A l'appui de cette affirmation, on trouve effectivement des tumeurs dont le volume reste stationnaire.

En revanche, d'autres auteurs assurent que ces tumeurs sont réellement radio-sensibles; en témoigneraient l'indiscutable amélioration des paralysies des nerfs crâniens, souvent constatée (CHAUSSE, GRUSZKIEWICZ, ALEXANDER, notre observation N°4 par exemple). Dans son observation, Alexander fait constater qu'à l'angiographie carotidienne, la tumeur parfaitement visible s'imprègne beaucoup moins après radiothérapie, et que son volume a diminué. Rappelons que dans les observations de BEVAN et de LAHEY les tumeurs glomiques subissaient une indiscutable réduction de volume.

Nous terminerons cette discussion en rappelant l'opinion émise par CHAUSSE, en 1952 : toutes les tumeurs du glomus jugulaire ne seraient pas également résistantes à l'irradiation. Cet auteur avait d'autre-part formulé une hypothèse pouvant selon lui, amener à un certain pronostic: toute tumeur pré-

sentant des contours flous sur l'ensemble des clichés, c'est-à-dire provoquant un rayonnement secondaire intense, serait radio-sensible, au contraire des tumeurs donnant des images radiologiques nettes. Cette proposition ne semble pas avoir été vérifiée.

Les méthodes:

L'irradiation des tumeurs du glomus jugulaire pose au radiothérapeute un certain nombre de problèmes.

-La situation semi-profonde du tissu pathologique n'autorise l'utilisation que d'un petit nombre de portes d'entrée, voire même un seul champ latéral.

-La proximité d'éléments sensibles comme les méninges et le cerveau peut conduire à un étalement important, en raison de réactions locales d'intolérance à l'irradiation.

-La présence obligatoire de structures osseuses dans le champ, rend aléatoire une dosimétrie précise, en particulier avec la radiothérapie conventionnelle.

La radiothérapie Conventionnelle: se heurte plus que les autres méthodes aux inconvénients énumérés ci-dessus, en raison des réactions cutanées qui limitent la dose administrée et nécessitent un grand étalement. Les hétérogénéités d'absorption sont ici particulièrement marquées.

La méthode actuellement la plus employée dérive des idées de BACLESSE ou tout au moins rejoint ses idées. Les doses peuvent être importantes, quoique l'on préfère en général, s'en tenir aux environs de 4500 r. depuis quelques années. Le mode d'administration est particulièrement souligné par les divers radiothérapeutes.

On pratique plusieurs séries, dont la première est prudente, série test, 180 à 200 Kv à 50 ou 60 Cm. Les séances se renouvellent tous les deux jours. Une série dure entre 3 et 5 semaines. La deuxième série sera faite deux mois plus tard, une troisième série peut être envisagée 3 ou 4 mois après la deuxième.

On trouvera, dans la relation de nos observations, quelques précisions sur les méthodes qui ont été employées, celles-ci

variant avec chaque cas particulier.

La télégamma-thérapie, le Cobalt en particulier, représente un progrès certain par la b nignit  des r actions cutan es, l'augmentation du rendement en profondeur et l'homog nit  de la r partition de la dose.

Il est parfaitement possible d'administrer par un seul champ une dose tumeur de 4500 rT ou plus en 5   6 semaines.

Une m thode  l gante consiste   utiliser des champs inclin s de 45  sur la surface d'entr e avec filtres en coin. Ceci permet de r partir de fa on beaucoup plus homog ne la dose profonde.

L' lectronth rapie, B tatron ou acc l rateur lin aire, devrait repr senter l'optimum actuellement possible en mati re d'irradiation externe des tumeurs du glomus jugulaire.

En effet, ce type de rayonnement corpusculaire, par le r glage pr cis de son  nergie, permet th oriquement d'irradier le volume cible de fa on presque  lective, en prot geant les structures saines voisines.

Cette technique est d'utilisation trop r cente pour que l'on puisse apporter une confirmation clinique pour le moment.

Quel que soit le mode d'irradiation utilis , il devra  tre commenc  de fa on tr s prudente, pour tester la tol rance locale et g n rale.

Les doses quotidiennes seront ensuite augment es progressivement, sans jamais d passer 1000 r tumeur par semaine.

Les complications post-radioth rapie.

Avec le traitement actuel, tel que nous l'avons expos  succinctement et qui peut  tre consid r  comme pratiquement standardis  depuis quelque temps, elles sont, en g n ral, minimes, qu'il s'agisse de l' pilation ou des manifestations de l'intol rance cutan e que l'on arrive assez ais ment   r duire au minimum. La n crose osseuse et l'atteinte des tissus nobles enc phaliques ne paraissent plus constituer un  cueil, car elles sont devenues rares (GRUBLE).

Les indications évidentes de la radiothérapie.

Sans aborder pour le moment la discussion qui oppose les partisans de la radiothérapie isolée et les auteurs qui concèdent encore une priorité à la chirurgie lorsqu'elle paraît possible, nous dirons que les indications absolues de la radiothérapie se dégagent d'elles-mêmes de ce qui précède. Seront confiées sans arrière-pensée à la radiothérapie :

-Les tumeurs du glomus jugulaire dont l'exérèse s'avère dangereuse selon les critères d'inopérabilité déjà énoncés : toute obscurité ou atteinte du trou déchiré postérieur, même sans paralysies, toute atteinte osseuse de la région pétreuse? En un mot, toutes les tumeurs qui ont dépassé le stade tympanique.

-Deuxième indication qui découle de la première, les tumeurs pour lesquelles l'intervention a paru justifiée, mais s'est révélée impossible parce que les lésions dépassaient ce qui était cliniquement prévu.

-Toute tumeur opérée, mais dont l'éradication totale n'est pas sûre.

-La plupart des récidives, enfin, après chirurgie.

C'est d'ailleurs de ces indications absolues d'irradiation que relèvent les cinq cas que nous présentons, et qui ont tous été hospitalisés dans le service d'oto-rhino-laryngologie de l'hôpital de l'Antiquaille (Pr. M. GIGNOUX).

Dans deux cas, la radiothérapie fut décidée d'emblée, la chirurgie hors de question.

Dans les trois autres cas, elle fut employée après la faillite de l'intervention.

OBSERVATIONS/

Obs. N°1. Madame A. TH.

Cette dame est âgée de 59 ans, quand nous la voyons pour la première fois, en Janvier 1954. Elle consulte pour un "énorme polype" obstruant complètement le conduit auditif externe droit.

Antécédents: Une otorrhée droite remontant à 1941. Elle a été opérée en 1944 d'un "polype" de cette oreille : l'intervention avait entraîné une hémorragie très importante.

Cet énorme polype est le seul signe objectif intéressant. On décide la cure chirurgicale de la tumeur.

Intervention, le 7/1/1954. (PR. GIGNOUX).

Incision d'évidement par voie andaurale. Dès la mobilisation de cette masse granulomateuse, on assiste à une hémorragie considérable faisant immédiatement porter le diagnostic de tumeur du glomus tubulaire. Devant ce tableau, on ne pratique qu'une biopsie.

Le bilan radiographique, incidence de Schuller, Chaussé II; bilatérale symétrique est entièrement normal.

L'examen neurologique (PR. P. GIRARD) est également normal.

L'examen histo-pathologique. (PR. J.F. MARTIN)

"Revêtement malpighien au-dessous duquel,

- à un faible grossissement apparaissent, dans un stroma lâche en certains points, plus dense par ailleurs, des cavités vasculaires de toutes dimensions pour la plus grande part vidées de sang, et des amas cellulaires en apparence pleins.

- à un fort grossissement, on note :

1/ Des artérioles musculaires normales isolées.

2/ Des fentes vasculaires, les unes bordées par un endothélium simple, les autres par un endothélium doublé d'une condensation conjonctive.

3/ Des nappes denses creusées d'innombrables lumières vasculaires, petites pour la plupart, munies d'un endothélium et plongées dans une nappe plus ou moins dense de cellules disposées en damier, cellules polyédriques à cytoplasme clair,

passant par tous les intermédiaires et cellules fusiformes à myofibrilles. Quelques fois, ces cellules s'entassaient en petits lobules pleins dans lesquels aucune lumière n'est encore creusée; d'autres fois, elles essaient isolément entre les grêles travées de conjonctif qui leur sert de soutien. Ce sont des cellules musculaires (très différentes des cellules angioblastiques des angiomes communs).

Sur les coupes standards, il n'a pas été vu de filets nerveux. Néanmoins, et sur le seul examen des préparations à l'hémalum-phloxine-safran, il s'agit d'un angio-myome, d'une tumeur du glomus jugulaire.

La malade est mise en Radiothérapie Conventiennelle (7000 r)

À la suite de ce traitement, on assiste à une amélioration progressive. L'aspect granulomateux du conduit auditif externe disparaît.

La malade fut revue régulièrement tous les six mois, allant de mieux en mieux. Le fond du conduit prend un aspect subnormal avec un tympan (ou un pseudo-tympan) épais et fibreux.

Nous avons pour cette malade un recul intéressant. Depuis plusieurs années, aucune transformation n'est apparue.

Obs. N°2 M. F. Gabriel

Malade de 55 ans, adressé dans le service par le Dr. Goutorbe avec le diagnostic de tumeur du glomus jugulaire, en Nov. 1954. Aucun antécédent pathologique notable.

Ce malade a vu s'installer une surdité progressive de l'oreille droite depuis 5 à 6 ans, avec sensation de corps étranger du conduit faisant obstruction. En Août 1954, apparition d'une otorragie consécutive à une irritation mécanique (tentative de désobstruction du conduit par le malade) puis d'une otorrhée durant 3 semaines.

En novembre 1954, le Dr Goutorbe pratique une biopsie qui confirme le diagnostic de tumeur du glomus jugulaire.

A l'entrée, le malade présente une otorrhée droite purulente apparue depuis la biopsie. La surdité est presque complète à droite, la voix n'est pas perçue au contact.

A l'examen, le conduit est obstrué par un polype couleur chair d'anguille. Les radiographies du trou déchiré postérieur en incidence de Parrot ne montrent aucune destruction, mais, radiologiquement, la mastoïde droite paraît moins pneumatisée que la gauche.

Intervention, le 29/1/55.

Evidement pétro-mastoïdien par la voie du conduit. L'intervention est très hémorragique dès la rugination des parties molles. L'ouverture de l'antre et de l'attique. Mastoïde très cellulaire, os normal. La masse polypeuse s'insère au niveau de la paroi inférieure. Son exérèse s'avère très hémorragique et la tumeur se prolonge au niveau de la partie inférieure de la caisse vers le golfe de la jugulaire. Elle est constituée d'un tissu mou très vasculaire à larges mailles dont on ne peut poursuivre l'extraction, l'hémorragie étant trop importante.

Radiothérapie complémentaire: 8400 r de Janvier à Mars 1955, en 4 champs centrés sur la caisse du tympan, sous 200 KV, 1 Cu (1 champ mastoïdien droit, 1 champ temporo-maxillaire droit, 1 champ pariétal droit et 1 champ occipital gauche).

Le malade est revu régulièrement, en excellent état, 9 ans après.

Obs. N°3 Mme B... Suzanne.

Malade entrée dans le service, le 12/11/1963, à l'âge de 53 ans, pour tumeur du glomus jugulaire de l'oreille gauche et hérédéo-dégénérescence labyrinthique familiale. Dans les antécédents héréditaires de cette malade, on relève que son père décédé à 75 ans, diabétique, présentait une surdité bilatérale progressive depuis l'âge de 55 ans.

La malade a subi une hystérectomie totale et une ovariectomie bilatérale en 1954 (à l'âge de 44 ans) à CANNES pour fibrome utérin et kyste de l'ovaire. Depuis l'âge de 20 ans, la malade souffre d'une surdité bilatérale progressive et depuis 5 ans la surdité gauche prédomine, intermittente, capricieuse, accompagnée de battements.

Il n'y a ni vertiges ni céphalées.

Récemment sont apparus: un larmoiement intermittent de l'œil gauche, et une rhinorrhée gauche.

En Septembre 1963, on découvre une paralysie faciale gauche existant probablement depuis longtemps.

A l'examen: l'aspect du tympan est nettement modifié à gauche, le quadrant postérieur dans son ensemble est refoulé par une masse muriforme typique. Il s'agit indiscutablement d'une formation angiomateuse, très probablement d'une tumeur glomique. L'audiogramme montre une perte de 20 à 25 dbs sur les graves, de 40 dbs sur les aigus, par conduction osseuse. Par voie aérienne, la perte est de 40 dbs sur les graves et de 65 dbs dans les aigus.

Intervention, le 16/11/63, (Dr MARTIN).

Incision de Rosen. Désinsertion du tympan. La partie supérieure de la caisse est saine. La masse glomique comble la totalité de la partie inférieure de la caisse et érode par sa partie supérieure la branche descendante de l'enclume, en refoulant légèrement les branches de l'étrier. Essai de biopsie qui s'avère impossible du fait du dérapage des instruments, et du flot de sang qui en résulte.

Du 22/11 au 19/12/1963, radiothérapie (6800 r), en deux champs (pré et rétro-auriculaires) sous 250 KV, 2 Cu.

Quatre mois plus tard, la malade est revue en excellent état. Il existe un net affaïssement des lésions postérieures; la paralysie faciale reste inchangée, mais la malade éprouve une importante diminution de la sensation de battements.

Obs. N°4 Mme M... Marcelle.

Malade de 58 ans, sans antécédents particuliers, adressée dans le service par le Dr Fouillet en Avril 1962 pour une ébauche de paralysie des dixième, onzième et douzième nerfs crâniens gauches.

Après une otite bilatérale, sans otorrhée, en 1953, constitution progressive d'une surdité de l'oreille gauche.

En 1958, otalgies gauches à type de lancements, s'accompagnant de bourdonnements aigus et de céphalées fréquentes occipitales. Il n'existe ni vertiges, ni troubles de la déglutition ou de la phonation.

A l'examen, la langue est hémi-atrophiée, avec trémulations à gauche. Le voile est attiré vers la droite. Il n'y a pas de signe du rideau. La corde vocale gauche est atone.

Il existe peut-être une anesthésie cornéenne et un Claude-Bernard-Horner à gauche. Le tympan, toujours à gauche, bombe dans le conduit auditif externe. Rouge foncé; il est parcouru de vaisceaux turrescents à sa surface.

Le Weber est latéralisé à gauche. La voix chuchotée est perçue à plus de 1 mètre 20 à droite, à 5 cm seulement à gauche.

L'audio-gramme montre une oreille droite normale, avec, à gauche Masking, la courbe gauche est en plateau aux alentours de 90 dbs par conduction aérienne, de 40 dbs par conduction osseuse.

Radiographies: Les tomographies en position de HIRTZ confirment une atteinte manifeste du trou déchiré postérieur, dont le pourtour est détruit, ainsi que le trou condylien antérieur. Les tomographies du trou déchiré postérieur lui-même montrent une

image d'érosion des berges du canal qui présentent un aspect grignoté, mais ourlé, sans plage d'ostéolyse. Cette image s'étend en direction du trou condylien antérieur.

Une biopsie est pratiquée.

Examen anatomo-pathologique. Dr H. LEFON: confirme qu'il s'agit: " d'un paragangliome non chromaffine disposé en lobules formés de cordons ramifiés, anastomosés, dont les intervalles sont occupés par des capillaires lacunaires. A noter la présence de quelques gros noyaux atypiques.

La malade est mise en radiothérapie conventionnelle, du 23/5 au 2/7/1962, (9600 r), en 4 champs par séances de 300 r, 225 KV, 2 Cu (1 champ mastoïdien G. 1 champ auriculaire G, 1 champ au niveau du vertex G, 1 champ occipital G).

La malade quitte le service en Juillet 1962, avec une disparition de son syndrome parétique.

Le 13 Mars 1964, le tympan gauche reste légèrement rose, comme repoussé par une petite masse sous-jacente. La surdité reste inchangée. La corde vocale gauche a récupéré sa mobilité, bien que le larynx reste légèrement assymétrique. La paralysie du XII a entièrement rétrocedé. Le voile est mobile, mais légèrement assymétrique, lui aussi.

Obs. N°5 Mme B.

Cette malade, âgée de 63 ans, entre dans le service avec un tableau associant:

Dysphonie, dyspnée et gêne à la déglutition, évoquant un syndrome du trou déchiré postérieur.

Antécédents: Ils n'ont rien de particulier; on note une sinusite maxillaire bilatérale à l'âge de 40 ans.

L'interrogatoire est plus riche: en 1958 la malade a souffert d'otalgies gauches violentes accompagnées d'un écoulement sanglant non purulent, sans fièvre. Une paracentèse se solde alors par une hémorragie.

En Septembre 1959 apparaissent :

- une dysphonie progressive, permanente, irréductible, avec sensation de picotements laryngés.
- une dyspnée modérée, d'origine laryngée et non pulmo-

naire.

- une gêne à la déglutition surtout pour les solides.
- des bourdonnements d'oreille fréquents, mais non constants.

A l'entrée: L'état général est bon, il n'y a pas d'amaigrissement. L'examen général est normal en dehors d'une hyperplasie diffuse du corps thyroïde.

L'examen O.R.L. montre :

- une surdité bilatérale maximum à gauche, importante.
- du côté droit, Schrapnell rouge.
- du côté gauche, le tympan est congestif, bombé, et l'on distingue une masse polypoïde grisâtre, bleuâtre, située à la partie inférieure du conduit.

L'examen neurologique montre :

- l'intégrité du facial.
- un nystagmus horizontal dans le regard extrême.
- une paralysie de l'hémi-voile gauche avec signe du rideau.
- une paralysie récurrentielle gauche.
- une disparition du relief du sterno-cléido-mastoïdien et un défaut de contraction du trapèze gauche à l'élévation des épaules.
- le nerf grand hypoglosse est normal.

Il s'agissait donc d'un syndrome du trou déchiré postérieur coïncidant avec un polype sanguin du plancher du conduit.

Les examens spéciaux :

A un essai d'artériographie carotidienne gauche, le 15/1/60, le temps veineux ne montre pas d'anomalies visibles. Dans la suite de cette intervention, la malade a présenté de la "jargonophasie", alexie, agraphie, et une grande anxiété, et fut, pour ces raisons dirigée vers le service du Pr.P.GIRARD. Un électro-encéphalo-gramme fait le 22/1/60 montrait: des signes de souffrance de la région temporale moyenne et postérieure, et de l'hémisphère gauche. Les tomographies montraient un élargissement du trou déchiré postérieur, dont les bords sont usés, refoulés, en " coquille d'oeuf ", d'aspect balonné. le 26/1/60, Dr H.MARTIN : otoscopie sous anesthésie générale ;

- la partie supérieure du tympan est conservée.
- la partie inférieure est masquée par une masse d'aspect granulomateux, du volume d'un pois, dont la base d'implantation est inférieure, chevauchant sur l'insertion tympanale.
- on pratique une large biopsie, très hémorragique. Cette hémorragie est jugulée par un tamponnement serré. Cliniquement, la tumeur glomique est certaine.

Examen anatomo-pathologique, Dr TOMASI.

"Diagnostic confirmatif: sous un épiderme malpighien kératinisé, le derme est occupé par une tumeur arrondie, creusée de multiples cavités vasculaires entre lesquelles se disposent des cordons cellulaires endocrinoïdes, à cellules polygonales ou allongées, à noyaux tantôt gros et clairs, tantôt d'aspect pycnotiques. Il s'agit effectivement d'une tumeur du glomus jugulaire (paragangliome non chromaffine)".

On décide la Cobalthérapie, qui est pratiquée sous la conduite du Dr PAPILLON.

6 ans plus tard, en Janvier 1966, la malade ne se rend pas à une convocation dans le service, mais déclare se bien porter.

PLACE ACTUELLE DE LA RADIOTHERAPIE DANS LE TRAITEMENT DES TU-
MEURS DU GLOMUS JUGULAIRE

Sur le plan historique, nous avons vu peu à peu s'imposer l'irradiation comme un traitement valable de la maladie. On peut dire que dans une certaine mesure le pronostic en a été éclairé, puisqu'on peut espérer par ce moyen stabiliser dans de bonnes conditions, des tumeurs contre lesquelles la chirurgie pouvait peu de choses.

Est-à-dire que les agents physiques sont appelés à déposséder la chirurgie de son rôle dans le cas particulier? Il n'est pas de notre propos d'envisager cette question.

Il existe cependant des tenants de la radiothérapie seule. Ils s'appuient sur certains arguments: (PIALOUX)

-Les résultats de la radiothérapie sont parfois remarquables: arrêt de l'évolution, récupération partielle ou même totale de certains syndromes parétiques.

-La chirurgie peut être dangereuse, les récurrences fréquentes.

-On ne peut pratiquement pas affirmer que l'évidement a été complet.

Cette position relève d'un dogmatisme trop absolu, d'autant plus qu'il existe des cas incontestables de radio-résistance (2 sur 14, par exemple dans le travail de GRUBLE et LAMPE), et que surtout les résultats à long terme de la radiothérapie ne nous sont pas connus.

On ne saurait donc en s'appuyant sur le fait que ces tumeurs ont une croissance lente et qu'elles répondent généralement bien à l'irradiation, refuser au malade le bénéfice d'une intervention qui peut dans certaines conditions le guérir radicalement.

L'association systématique de la radiothérapie au geste chirurgical rassemble beaucoup plus de partisans. Pour CHAUSSE, l'irradiation s'impose non seulement après la chirurgie, mais encore avant, "pour concilier l'intérêt scientifique et l'intérêt particulier du malade".

BOUCHET, DEBAIN, CAPPS, pensent que l'irradiation de tout malade

opéré est une mesure de prudence souhaitable.

Dans leur rapport de décembre 1965, W.B.GRUBLE et I.LAMPE semblent avoir retiré à la chirurgie leur confiance. Confrontant les résultats obtenus par les trois modes de traitement possibles (radiothérapie seule, chirurgie seule, combinaison des deux) ils n'hésitent pas à conclure à ce qu'ils nomment "la faillite de la chirurgie"; sur 6 cas traités par la seule chirurgie, ils ont enregistré 3 récurrences (2 à un an, 1 à 5 ans) 2 guérisons avec 3 ans de recul, ils ne se prononcent pas sur un cas récent. Ils ne proscrivent cependant pas l'intervention qu'ils réservent aux cas limités et accessibles à l'évidement et dans un autre ordre d'idée, à la décompression pour hypertension intra-crânienne, mais qu'ils font toujours suivre d'un complément radiothérapique.

Il est certain qu'à part le cas de la tumeur peu développée, de localisation intratympanique et respectant le golfe de la jugulaire, qui a pu être enlevée dans les meilleures conditions de sûreté, le doute persiste en général et la radiothérapie complémentaire est indiquée.

Tout au long de notre travail, nous nous sommes appuyés sur certains travaux qui nous ont paru intéressants, soit par le nombre d'observations qu'ils colligeaient, soit par leur ressemblance avec ce que nous apportons nous-mêmes dans notre série; y compris celle-ci, nous sommes en présence d'un ensemble de 73 malades porteurs de tumeurs du glomus jugulaire étendues pour lesquelles le traitement a été l'irradiation seule ou post-chirurgicale (interventions, en général, incomplètes ou simples explorations). Nous avons résumé en un tableau l'état de ces malades au dernier examen:

Auteurs	Nbr. total	V-	V+	M-	M+	X
MILLER	40	24	6	3	5	2
SIRTORI	11	9	0	1	0	1
CHAUSSE ALEXANDER GRUSZKIEWICZ	3	3	0	0	0	0
GRUBLE	14	8	0	1	2	3
S.PERSON.	5	5	0	0	0	0
Total environ.....	73	49 67 %	6 8 %	5 7 %	7 10%	6 8 %

Légende:

V- : Vivants sans manifestations tumorales

V+ : Vivants avec une tumeur en évolution

M- : Morts sans reprise de l'évolution

M+ : Morts avec une tumeur en évolution

X : Perdus de vue ou cas trop récents

Les faiblesses d'une telle statistique sont évidentes, en particulier nous ne savons pas comment ont évolué les choses, pour la statistique de Miller, depuis 1962. Elle ne nous semble pas pourtant dépourvue de tous sens. Elle nous paraît en tout cas un bon témoin de la sensibilité de la tumeur, examinée sur une échelle importante.

En fin de compte, les paragangliomes du glomus jugulaire, contrairement à leurs homologues cervicaux, carotidiens en particulier, possèdent une radiosensibilité sinon une radiocurabilité notoire. Il en découle que la radiothérapie n'est pas un traitement palliatif.

D'autre-part, les indications de la radiothérapie sont très étendues, plus même que celles de la chirurgie, pour certains même elles englobent ces dernières, puisqu'ils proposent l'irradiation systématique de tout malade opéré. La radiothérapie occupe actuellement une place très importante dans le traitement des tumeurs du glomus jugulaire, en grande partie en raison du fait que le diagnostic précoce de l'affection est rarement fait (le malade vient plus souvent consulter pour les hémorragies de la tumeur extériorisée ou les inconvénients d'un syndrome parétique que pour l'aggravation insidieuse d'une hypoacousie unilatérale ou la répétition de bourdonnements d'oreille).

Nous ne saurions pourtant nous engager plus avant dans nos conclusions, car le traitement des tumeurs glomiques de l'oreille par les agents physiques est grevé d'un doute. En raison de la lenteur d'évolution de ce genre d'hyperplasie glomique ce qui paraît guérison ne pourrait être que rémission; Seuls à l'avenir un nombre plus important d'observations et surtout une étude suivie des résultats de l'irradiation à long terme permettront une confirmation ou une infirmation des espoirs attachés à la cure radiothérapique.

En définitive, le pronostic ultime est encore incertain. Nous désirons, à la fin de notre étude, nous reporter à l'avis actuel de celui qui "découvrit" la maladie:

H. ROSENWASSER, au congrès international d'O.R.L. de Tokyo (Oct. 1965) émet l'opinion que: " il est peu sage de se mon-

trer dogmatique ou arbitraire à l'égard de certains problèmes non résolus. L'idée qu'il s'agit de tumeurs bénignes exige d'être reconsidérée. L'expérience de l'auteur lui permet de penser que ces tumeurs se comportent parfois d'une façon qui pourrait contredire entièrement toute tendance à se montrer satisfait du pronostic ultime et du traitement. La valeur de la radiothérapie reste discutée".

BIBLIOGRAPHIE

- ALBERNAZ J.G. et BUCY P.C.-Paragangliome non chromaffine du trou jugulaire.J.Neurosurg.Nov.1953 10 n°6 663-671.
- ALEXANDER E. et ADAMS S.- Tumeur du glomus jugulaire, étude suivie d'un cas deux ans après Roentgenthérapie.J. Neurosurg. Nov.1953 10 n°6 672-674.
- ALFORD B.R. et GUILFORD F.R.-Une étude des tumeurs du glomus jugulaire.Laryngoscope, juin 1962 72 n°6 765-787.
- BARTON R.T. et THEC E.J.J.Amer.Med.Ass.1953 153 p.619. Cité par Gruszkiewicz.
- BEVAN A.D.et Mc CARTHY E.R.- Tumeurs du corpuscule carotidien Surg.Gynec.Obst.1929 49 764-779.
- BICKERSTAFF E.R. et HOWELL J.S.- Importance neurologique des tumeurs du glomus jugulaire.Brain déc.1953 76 576-593.
- BOURGEOIS R.,PINEL et LERAY.- Deux cas de tumeurs du glomus. Ann. Oto-laryng. 1954 71 n°7 601-605.
- BRADLEY W.H. et MAXWELL J.H.- Laryngoscope 1954 64 533.
- BROWN L.A.- Tumeur du glomus jugulaire de l'oreille moyenne. Aspects cliniques. Laryngoscope, AV.1953 63 n°4 281-292.
- BUCKINGHAM R.A. AIMI K. et PERRELLI S.L.- Origine multicentrique des tumeurs du glomus jugulaire. Arch.of.Otolaryng. juil.1959 70 n°1 94-97.
- CAPPS F.C.W.- Les tumeurs du glomus jugulaire de l'oreille moyenne.J.Laryng.Otol.juil. 1952 66 n°7 302-314.
- CHAMBERS W.R.- Tumeur du glomus jugulaire simulant une tumeur du cerveau. J.Internat.Coll.Surg.déc. 1954 22 n°6 691-694.
- CHAUSSE C.,BOUCHET M. et DEBAIN J.- Le syndrome radio-otoscopique du trou déchiré postérieur et les tumeurs du glomus jugularis. Comm.à la Soc.franç.d'O.R.L. 1951 compte-rendu des séances Paris 1951 p 16.
- CHAUSSE C.,CLERC P. et DEMAZURE.- Contribution et hypothèses relatives au diagnostic et au traitement radiothérapiques des tumeurs du glomus jugularis.Acta ORL Belg.1953 7 n°3 26 1-271.
- CORDIER R. et PERIER O.- Diagnostic histologique des tumeurs glomiques.Ann.méd.psychol.nov. 1959 2 n° 4 739-740.

- DEBAIN J.J.- Angiomes de la caisse et tumeurs du paraganglion tympanique. Ann. Oto-laryng. oct. 1950 67 n°10 700-703.
- DOCKERTY M.B., LOVE J.V. et PATTON M.M.- Paragangliome non chromaffine de l'oreille moyenne: relation d'un cas présentant les aspects cliniques d'une tumeur du cerveau. Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 17 janv. 1951 6 n°2 25-32.
- FRESSINAUD-MASDEFIEIX et JOLY B.- Un cas d'association d'une tumeur du glomus jugulaire et d'une tumeur présacrée de morphologie paraganglionnaire. Arch. med. Angers 1962 63 n° 5 262-271.
- GAILLARD J., REBATTU J.P., MORGON A. et GUY F.- Note de technique sur la chirurgie des tumeurs glomiques tympano-jugulaires: la déroutation du nerf facial. J. franç. ORL. sept. Oct. 1. 1960 9 n° 7 969-980.
- GAILLARD J. REBATTU J.P.- Deux nouvelles observations de tumeurs glomiques tympano-jugulaires opérées par voie cervico-mastoïdienne avec déroutation du facial. J. franç. ORL. 1963 12 n° 1 83-91.
- GEJROT T. et HAMBERGER C.A.- Diagnostic et traitement des tumeurs du glomus jugulaire. Comm. au 8° congrès intern. ORL Tokyo oct. 65.
- GIGNOUX M., MARTIN H., PAPILLON J., GAILLARD L.- Tumeur du glomus jugulaire avec syndrome du trou déchiré postérieur. J. franç. ORL. juin 1960 9 n°5 589-594.
- GIGNOUX M., MARTIN H. et CAJGFINGER H.- A propos du traitement radiothérapique des tumeurs du glomus jugulaire. ANN. ORL Juin 1965 82 n°6 500-505.
- GRAF K.- Traitement et pronostic des paragangliomes de l'oreille (tumeurs glandulaires) Practica ORL 1953 15 n° 5/6 284-293.
- GRAF K.- Comportement des paragangliomes non chromaffines dans l'os temporal. Practica ORL 1963 25 n°3 204-215.
- GRUBLE W.B. et LAMPE I.- Rôle de la radiothérapie dans le traitement des chémodectomes du glomus jugulaire. Laryngoscope Déc. 1965 75 n° 12.

- GRUSZKIEWICZ J. GELDNER M. et BRYSZ A.- Tumeur du glomus jugulaire de l'angle ponto-cérébelleux traitée par la radiothérapie (paragangliome non chromaffine) J.of.neurol. neurosurg. psychiat. Fév.1963 26 n° 1 90-93.
- GUERRIER Y., PAGES A. LAMARCHE (Mme) et NICOLAU M.B.- A propos de trois cas de tumeurs du glomus jugulaire.Montpel.méd. Mai 1961 104 n°5 508-511.
- GUILD S.R.- Une structure méconnue jusqu'ici, le glomus jugulaire chez l'homme. Anat.Rec. (supp.2) Mars 1941 79,28.
- H AWKINS T.D.- Tumeurs du glomus jugulaire et du corpuscule carotidien.Clin. Radiol.Juil. 1961 12 n°3 199-213.
- HOLESH S.- Diagnostic des tumeurs du glomus jugulaire.The lancet 22 janv.1955 268 n°6856 169-170.
- LADENHEIM J.C.et SACHS E.- Tumeurs familiales du glomus jugulaire; deux cas avec une note sur l'origine vasculaire du glomus.Neurolog. av. 1961 11 n°4 303-309.
- LAHEY F.H. et WARREN F.W.- Evaluation à long terme à propos des tumeurs du corpuscule carotidien, avec des notes sur leur traitement.Surg.pract. of.Lahey clin.1951 14 149-163.
- LAPORTE F.P.- Tumeur du glomus jugulaire avec extension anévrysmale cervicale considérations chirurgicales sur l'effet des ligatures carotidiennes et jugulaire .Mém. Acad.chir.1958 84 n°6/7 226-231.
- LATTES R. et WALTNER J.G.- Paragangliome non chromaffine de l'oreille moyenne (tumeur du glomus jugulaire).Cancer 1949 2 447.
- LEWIS J.S.et GRANT R.N.- Paragangliomes non chromaffines de l'oreille moyenne Arch.of.oto-laryng. av.1951 53 n°4 406-410.
- LUNDGREN et NILS.- Tumeurs du corps tympanique dans l'oreille moyenne.(tumeurs du type corpuscule carotidien).Acta otol. 37 367.
- Mc NEILL K.A. et MILNER G.- Tumeur bilatérale du glomus jugulaire.J. laryng.otol. juin 1955 69 n°6 430-431.

- MARTIN J.F.MAYOUX R.MEREAUD P. et REBATTU J.P. - Quatre observations de tumeurs glomiques tympano-jugulaires. J.franç. ORL oct. 1955 4 n°6 509-519.
- MILLER J. D.R.- Résultats du traitement des tumeurs du glomus jugulaire après radiothérapie . Radiol.sept.1962 79 n°3 430-434.
- MONTANDON A. FUMEAUX J. et LOISEAU E.- Un cas de glomus jugulaire avec extension unique à la fosse postérieure. Praxis. juin 1960 49 23 579-580.
- PETIT-DUTAILLIS, BERDET, MESSIMY et BLOCH.- Paragangliome de l'espace sous parotidien postérieur associé à une tumeur vraisemblablement de même nature de l'oreille moyenne et se présentant cliniquement sous l'aspect d'un anévrysme. Ann.oto-laryng.1952 69 n°11-12 657-666.
- PIALOUX P.- Les tumeurs du glomus jugulaire.Presse méd.mars 1962 70 n°15 719-722.
- POPPEN J.L.et RIEMENSCHNEIDER P.A.- Tumeur du type corpuscule carotidien d'ue probablement au "glomus jugulaire" Arch. oto-laryng.av.1951 53 n°4 453-459.
- RIEMENSCHNEIDER P.A. HOOPLE G.D. BREWER D.- Diagnostic radiologique des tumeurs du glomus jugulaire.Amer.J.Roentgenol.1 953 69 59-65.
- ROSEN S.- Tumeur du glomus jugulaire de l'oreille moyenne avec tympan normal; technique perfectionnée de biopsie. Ann. oto.rhin.laryng. juin 1952 61 n°2 448-451.
- ROSENWASSER H.- Tumeur du type corpuscule carotidien de l'oreille moyenne et de la mastoïde .Arch. oto-laryng. Janv.1945 41 64.
- ROSENWASSER H.- Tumeurs du glomus jugulaire expériences récentes sur le diagnostic et le traitement. Comm.8° Congrès internat.ORL Tokyo Oct.1965.
- SHAPIRO M.J. et NEUES D.K.- Technique d'ablation des tumeurs du glomus jugulaire.Arch. oto-laryng. mars 1964 79 n°3 219-224.
- SHAMBAUGH G.E.- La voie d'abord chirurgicale pour les tumeurs de l'oreille moyenne dites du glomus jugulaire.Laryngoscope av.1955 65 n°4 185-198.

- SIRTORI C. et LEONARDELLI G.B.- Les néoplasies des tissus vasorégulateurs de l'extrémité céphalique; considérations anatomo-cliniques sur 22 observations. Ann. otolaryng. juin 1958 75 n°6 409-432.
- TERRACOL J. GUERRIER Y. GUIBERT H.L.- Le glomus jugulaire. Monographie Masson édit. 1956.
- VASCOBOINIC H.- Tumeur du glomus jugulaire à évolution endoveineuse, compliquée d'une fistule jugulo-carotidienne J. chir. oct. 1956 72 n°10 703-716.
- WEILLE F. et LANE C.S.- Problème chirurgicaux posés par l'ablation des tumeurs du glomus jugulaire. Laryngoscope 1951 61 448.
- WEISS H.- Le syndrome de Garcin dans les tumeurs du glomus jugulaire de l'oreille moyenne. Nervenarzt. juil. 1955 26 7 289-291.
- WILLIAMS H.L. CHILDS D.S. PARKHILL E.M. et PUGH D.G.- Chémoadectomes du glomus jugulaire, avec une note spéciale à propos de leur réponse à la Roentgenthérapie. Ann. oto-rhino et laryng. juin 1955 64 546-566.

THESES.

- BONNAURE E.- Contribution à l'étude des tumeurs du glomus jugulaire. Montpellier 1952.
- de BUTLER J.- Formes neurologiques des tumeurs du glomus jugulaire; essai de synthèse à propos d'un nouveau cas. Paris 1959.
- LERAY G.- A propos de quatre cas de tumeurs du glomus jugulaire. Paris 1953.
- PIGUET G.- Les tumeurs du glomus jugulaire. Lausanne. 1953.

CONCLUSIONS

1/ Histologiquement bénins, graves en raison de leur évolution extensive vers la base du crâne, les paragangliomes nés du système glomique tympano-jugulaire ne peuvent bénéficier que de deux traitements: la chirurgie et l'irradiation.

2/ Le traitement chirurgical reste difficile à cause de la localisation de ces tumeurs et de leur riche vascularisation, en rendant l'extirpation souvent incomplète. Seules les lésions de la base respectant le golfe de la jugulaire interne peuvent prétendre avoir une exérèse satisfaisante, d'où l'intérêt de la radiothérapie.

3/ Les méthodes d'irradiation sont reconnues actuellement efficaces; les agents physiques permettent des survies prolongées: 10 ans et plus, sans nouvelle poussée évolutive.

Notre contribution à la question se compose de cinq malades porteurs de tumeurs étendues, qui doivent leur guérison actuelle à l'irradiation seule ou post-opératoire, avec des reculs de: 2, 11, 6, $3\frac{1}{2}$, 2 ans.

4/ On peut considérer les tumeurs du glomus jugulaire comme généralement radiosensibles sinon curables, et ceci, pratiquement quel que soit le stade d'évolution. La chirurgie étant difficile, incomplète ou douteuse, le malade sera confié au radiothérapeute qui n'applique pas un traitement palliatif, mais une thérapeutique de choix.

5/ La radiothérapie seule ou complétant le geste chirurgical nous est apparue comme un traitement efficace, et celui qui donne le moins de déceptions.

6/ Cependant, le dernier mot sur le traitement ne semble pas avoir été dit, et l'on ne saurait encore affirmer que le diagnostic de tumeur du glomus jugulaire est tout à fait rassurant.

Le Président de la Thèse :

Dr. J. J. J. J. J.
Dr. J. J. J. J. J.

VU, le Doyen :

VU et permis d'imprimer
LYON, le 4 février 1966

Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université,

J. J. J. J. J.

